DAS SYNOVIALOM IM KINDES– UND JUGENDALTER

INAUGURAL–DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Bonn

vorgelegt von

Monika ANDERSSON

aus Västeraas
Schweden

BONN 1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546506_0058

DAS SYNOVIALOM IM KINDES– UND JUGENDALTER

INAUGURAL–DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Bonn

vorgelegt von

Monika ANDERSSON

aus Västeraas
Schweden

BONN 1980

Angefertigt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Bonn

1. Gutachter: Prof. Dr. H-J. Födisch
2. Gutachter: Frau Prof. Dr. S. Kowalewski

Aus dem Institut für Kinderpathologie der Universität Bonn

Direktor: Prof. Dr. H-J. Födisch

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Druck: UCS GmbH, Sandkaule, 5300 Bonn

Meinen Eltern in Dankbarkeit gewidmet.

Inhaltsverzeichnis

		Seite
A)	Einleitung	7
B)	Allgemein historischer Abriß	9
C)	Heutiger Wissensstand über das Synovialom	11
D)	Bisherige Untersuchungen über das Synovialom im Kindesalter	21
E)	Material und Methode	24
F)	Fallbeschreibungen	27
G)	Ergebnisse	33
	I. Alter und Geschlecht	33
	II. Lokalisation des Primärtumors	36
	III. Symptomatik	38
	IV. Anamnestische Besonderheiten	39
	V. Diagnostik	39
	VI. Fehldiagnosen	40
	VII. Primäre Therapie	40
	VIII. Rezidive	41
	IX. Metastasen	43
	X. Prognose	47
H)	Diskussion	50
	I. Allgemeiner Teil	50
	II. Diskussion der Ergebnisse im Vergleich mit anderen Untersuchungen über das Synovialom des Kindesalters	50
	III. Prognostische Studie - klinische Faktoren, die die Prognose beeinflussen	55
	1. Alter und Geschlecht	56
	2. Lokalisation des Primärtumors	57
	3. Symptomatik	57

Seite

4. Größe des Primärtumors 60
5. Primäre Therapie 60
6. Rezidive 62
7. Metastasen 64

IV. Diskussion der Ergebnisse im Vergleich mit Untersuchungen über das Synovialom des Erwachsenenalters 66

V. Konnatale Synovialome 68

I) Zusammenfassung 69

J) Literaturverzeichnis 72

K) Lebenslauf 83

A) Einleitung

Synovialome, welche den malignen Weichteilgeschwülsten zugerechnet werden, nehmen ihren Ausgang vom Synovialgewebe der Gelenke, Sehnenscheiden und Schleimbeutel. Darüberhinaus können sie überall dort entstehen, wo sich multipotente, undifferenzierte Mesenchymzellen befinden (KING 1952, ENZINGER 1975). Die endgültige Diagnose eines Synovialoms läßt sich nur durch die histologische Untersuchung erstellen. Es muß allerdings betont werden, daß diese Geschwulst, abgesehen von den Teratomen, die größte morphologische Mannigfaltigkeit unter den Tumoren aufweist (GEILER 1961, ALBERTINI 1975). Neben typisch sarkomatösen Zellelementen finden sich charakteristische, epithelähnliche Strukturen in Form von Hohlraumbildungen, glandulären Formationen, Zellsträngen und Zellhaufen. Die Inkonstanz des biphasischen Aufbaues und die oftmalige Dominanz des sarkomatösen Anteils auf der einen Seite, der hohe Reifegrad (fibromähnlicher Aufbau) auf der anderen, erklären sowohl die Häufigkeit der Fehldiagnosen als auch die zahlreichen Versuche der Namensgebung für diese Geschwulst. So finden sich in der Nomenklatur für das Synovialom Ausdrücke wie synoviales Adenosarkom, Sarkoendotheliom, Sarkomesotheliom u.a. (STUER 1893, FISHER 1942).
Unklarheit besteht bis zum heutigen Tag in der Frage der Unterteilbarkeit der Synovialome in benigne und maligne Formen. Während Lichtenstein 1955 die Existenz einer benignen Form ablehnte und diese zusammen mit der pigmentierten villonodulären Synovitis unter dem eigenständigen Begriff "peculiar hyperplastic granulomas" zusammenfaßte, trennte GEILER 1961 scharf zwischen benignen und malignen Synovialomen. Diese von GEILER geforderte Unterscheidbarkeit wurde später von THURNER (1962) und ALBERTINI (1975) strikt abgelehnt. Selbst in der WHO-Klassifikation von 1969 ist diese Frage als umstritten bezeichnet worden.
Ebenso uneinheitlich und erfolglos sind bis heute die zahlreichen Versuche geblieben, die Prognose der Synovialome in Korrelation zu setzen zum relativen Anteil der sarkomatösen oder epitheloiden Gewebeanteile. Während MOBERGER (1968), LEE et al (1974) und ENZINGER (1975) sich für eine schlechte Prognose bei Überwiegen

des epithelialen Tumoranteiles aussprachen, konnten KING (1952), CROCKER und STOUT (1959) und CADMAN (1965) keine eindeutige Beziehung zwischen morphologischem Befund und Prognose nachweisen. Allen Synovialomen gemeinsam ist eine, trotz langsamen Wachstums, hartnäckige Rezidivneigung und frühzeitige Metastasierung, welche für die schlechte Prognose, auch bei radikaler Therapie, entscheidend ist. Die lange vorherrschende Meinung, die Synovialome gehörten zu den höchst seltenen Geschwülsten, muß heute als falsch angesehen werden, da bis 1966 schon etwa 1000 Fälle in der Weltliteratur beschrieben waren (MOBERGER 1968). PACK und ARIEL fanden 1963 unter 117 Weichteiltumoren in 8,4 % der Fälle Synovialome. MOBERGER (1968) gibt für Schweden jährlich etwa fünf bis zehn neue Fälle an.

Wesentlich geringer ist der Anteil der Synovialome im Kindesalter. So fanden CROCKER und STOUT (1959) in einer größeren Untersuchung über Weichteilgeschwülste des Kindesalters nur in 1,8 % der Fälle Synovialome. Lediglich 10 von 95 diagnostizierten Synovialomen gehörten dieser Altersstufe an.

Wie schon CROCKER und STOUT 1959 betonten, ist es wichtig, die Synovialome im Kindesalter getrennt zu untersuchen, da Kinder sich in ihrer Wirtsfunktion in mancher Hinsicht von Erwachsenen unterscheiden, weshalb man auch nicht annehmen könne, daß sich Tumoren mit vergleichbaren histologischen Bildern bei beiden Gruppen ähnlich verhielten. Eine weitere, sehr wesentliche Bedeutung der Geschwülste im Kindesalter ganz allgemein liegt darin begründet, daß sie, jenseits des 1. Lebensjahres, zumindest in den hochzivilisierten Ländern, nach den Unfällen die zweithäufigste Todesursache dieser Altersgruppe bilden (FÖDISCH 1970, BLOOM et al 1975).

Gerade deshalb erscheint es wichtig, größere Zusammenstellungen auch seltener Tumoren anzustreben um brauchbare Daten der Diagnostik, der Dignität und der Therapie für den Einzelfall zu erhalten. Ziel der vorliegenden Arbeit soll es also sein, anhand einer umfassenden Fallanalyse aller bisher in der Literatur beschriebenen Synovialome der Altersgruppe 1 - 20 Jahre sowie 3 eigener Beobachtungen, diese Probleme zu erörtern.

B) Allgemein historischer Abriß

Schon lange bevor der Name "Synovioma" von SMITH 1927 geprägt wurde, waren Beschreibungen von Tumoren der Sehnenscheiden, Bursen und Gelenkkapseln bekannt (CHAISSIGNAC 1852, WELLS 1857, HARDIE und SALTER 1894, MARSCH 1898, ADRIANI 1903). STUER veröffentlichte 1893 einen Fall von "Adenosarkom" des Ellenbogens, welcher wahrscheinlich seinen Ausgangspunkt an der Synovialmembran hatte. Dieser Tumor metastasierte und wurde von MOBERGER et al 1968 aufgrund seines bimorphen Charakters als das erstbeschriebene Synovialom angesehen. Den ersten Fall eines Synovialoms bei einer Patientin unter dem 20. Lebensjahr veröffentlichte RUEDIGER 1906. Es handelt sich um ein Sarkom der linken Kniegelenkkapsel, das diese infiltrierte und durch die oberflächlichen Synovialzotten wuchs. Das histologische Bild zeigte ein "mikroglobulo-zelluläres Sarkom", von GEILER 1961 als Synovialom aufgeführt. Der von LEJAR-DUVAL 1910 sorgfältig mit vielen guten mikroskopischen Bildern illustrierte Fall eines Synovialoms wurde aufgrund der mit "synovialen Endothelien" ausgekleideten Spalten "endotheliome synovial" genannt. Er beschrieb, wie auch nach ihm TORNEUX 1913, in seiner Arbeit über Tumoren der Sehnenscheiden, zwei unterschiedliche Zelltypen, die fusiformen und die pseudoepithelialen. Nachdem SMITH 1927 den Namen Synovioma einführte und darunter Tumoren der Sehnenscheiden, der Gelenkkapseln und der Schleimbeutel, von Gebilden also, die von synovialen Zellen ausgekleidet sind, verstand, wurden in kurzer Zeit zahlreiche weitere Fälle veröffentlicht, u.a. von RICHTER 1930, WAGNER 1930 und SCHWAMM 1930.
VAUBELS experimentelle Arbeit über die Synovialzellen in Gewebekulturen und die Histogenese der Synovialome (1933) führte zu dem Schluß, daß "die Mutterzelle aller Geschwulstanteile im multipotenten Synovioblasten zu suchen ist". Die von MURRAY 1944 durchgeführte Untersuchung von normalem Synovialgewebe und von Synovialomen in vitro zeigte, daß jeder Tumor zwei unterschiedliche Zellformen produzierte, eine epitheliale und eine spindelzellähnliche. Die Spezifität der Synovialzelle wurde im Unterschied zum Epithelium und zu den Fibroblasten gleichzeitig be-

tont. KING (1950) erklärte die Entstehung gelenkferner Synovialome dadurch, daß die Ausgangszelle keine spezifische Synovialzelle, sondern jede undifferenzierte Mesenchymzelle sein könne. In seiner umfassenden Arbeit über die normalen Verhältnisse der Synovialmembran, ihre Reaktionsformen und die Synovialome definierte GEILER 1961 das Synovialgewebe als eine besondere Differenzierungsform eines pluripotenten Mesenchyms, das dem reticulohistiocytären System nahesteht, aber in der Ausbildung von der Synovia einen spezifisch synovialen Charakter erhält, der sie von anderen Bindegewebsformen unterscheidet. Im gleichen Jahr wies CASTOR et al an primären Kulturen von fibroblastenähnlichen Zellen aus menschlichem, rheumatoidem Synovialgewebe nach, "daß diese in vitro eine epitheliale Transformation" erfahren. Eine epitheliale Morphologie, eine Heteroploidie, andere Wachstumscharakteristika und eine erhöhte Fähigkeit, Hyaluronsäure zu synthetisieren, wurden dabei gefunden. Die genannten Untersuchungen waren in der Lage, die Spezifität der Synovialzellen und den mesenchymalen Ursprung dieser Tumoren nachzuweisen. Es wurde dadurch möglich, verschiedene Bezeichnungen, wie z.B. synoviales Sarkomesotheliom (FISHER 1942) abzulehnen und durch den von SABRAZES und de GRAILLY 1931 eingeführten Namen "Synovialom" oder durch den von KNOX 1936 vorgeschlagenen Terminus "synovial sarcoma" zu ersetzen.

Die erste elektronenmikroskopische Untersuchung eines Synovialoms wurde von LUSE 1960 durchgeführt. Dabei fanden sich stets Zellen mit gleichartiger Ultrastruktur. Eine Basalmembran oder Desmosomen ließen sich nicht nachweisen. Diese Strukturen wurden erst später von GABBIANI et al 1971, KLEIN und HUTH 1974 sowie von ENZINGER 1975 beschrieben und von FERNANDEZ et al 1976 als Ausdruck eines höheren Differenzierungsgrades dieser Tumoren gedeutet. Die letztgenannten Autoren betonen auch die elektronenmikroskopische Ähnlichkeit aller Zellen des Synovialoms, d.h. der epithelialen sowie der fibrosarkomatösen, was den Ergebnissen von MURRAY und STOUT in ihrer experimentellen Arbeit von 1944 entsprechen würde.

C) Heutiger Wissensstand über das Synovialom

Als Synovialom wird eine hoch spezialisierte Form von malignen, mesenchymalen Tumoren bezeichnet, die im Bereich von Schleimbeuteln, Sehnenscheiden und Gelenkkapseln entstehen (STOUT und LATTES 1967). Histogenetisch wird die Synovialmembran als Ausgangspunkt dieser Tumoren angesehen. Da Synovialome gelegentlich auch entfernt von synovialen Strukturen entstehen, nimmt man an, daß auch undifferenzierte, pluripotente Mesenchymzellen über eine synovialoblastische Differenzierung als Muttergewebe in Frage kommen. Die in neuerer Zeit erstellten Klassifikationsschemata (Tab. 1) verwenden nur noch die Bezeichnungen Synovialom bzw. synoviales Sarkom. Sie zeigen aber auch deutlich die Unterschiede in der Auffassung, je nach dem ob das Synovialom nur als maligne Geschwulst akzeptiert wird, oder ob auch benigne Varianten anerkannt werden (siehe GEILER 1961, MOBERGER 1968, ALBERTINI 1975).

Makroskopisch findet sich oft ein gut begrenzter Tumor, u.U. sogar mit Ausbildung einer Pseudokapsel, die bei der Operation Gutartigkeit vortäuschen kann. Der Umfang der Synovialome variiert zwischen Erbs- bis Kopfgröße (LAUCHE 1947), ein multinodulärer Aufbau kommt gelegentlich vor. Die Synovialome wachsen selten in den Gelenkinnenraum vor, sondern breiten sich vielmehr in den umgebenden Weichteilen aus. Die Konsistenz und Farbe wechseln von weich-bröckelig bis faserig-derb bzw. weiß bis grau-rötlich. Von der Schnittfläche läßt sich eine fadenziehende, synoviaähnliche Flüssigkeit aus Gewebespalten abstreifen und es finden sich manchmal größere zystische Hohlräume. Kalzifikationsherde, Blutungen und Nekrosen sind oft erkennbar. Der genaue Ursprungsort der Tumoren ist zum Zeitpunkt der Operation meistens nicht zu bestimmen (TILLOTSON 1951). Die Synovialome sind vor allem durch ihre histologische Vielfalt gekennzeichnet (ALBERTINI 1975). Bei klassischer Ausprägung wird die Diagnose durch das gleichzeitige Vorkommen zweier unterschiedlicher Gewebearten in verschiedener Verteilung möglich (Abb. 1 - 2). Es sind dies ein sarkomatöser Anteil, wie er bei Fibro- und Myxosarkomen zu finden ist und ein epithelialer Anteil, der die normalen Synovialstrukturen zu imitieren versucht und dabei verschiedene Forma-

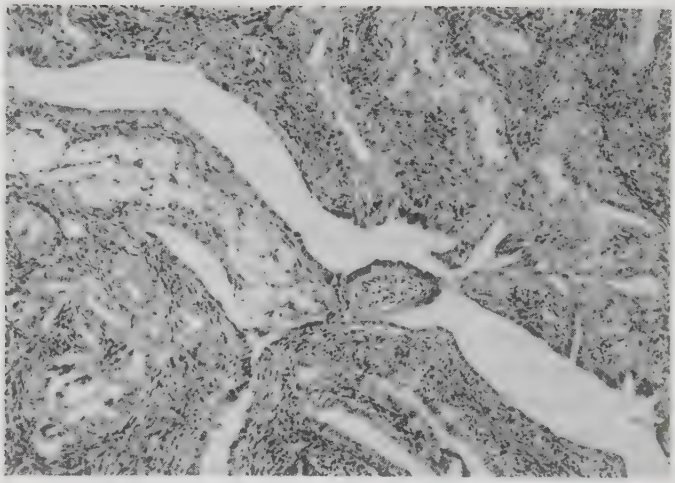

Abb. 1 Malignes Synovialom: Klassisches, bimorphes Strukturbild bestehend aus Drüsenschläuchen sowie epithelbekleideten Spalträumen und einem zellreichen "Grundstroma".(HE-Fbg.96x).

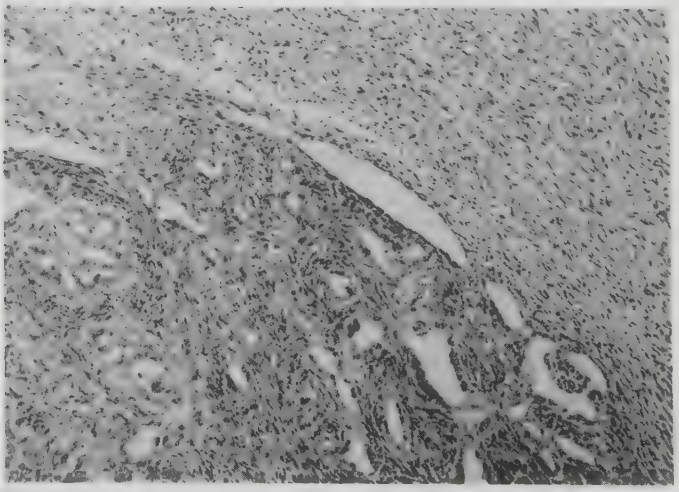

Abb. 2 Malignes Synovialom: Kombination von bimorph gebauten und rein fibromatösen (benigne aussehenden) Geschwulstanteilen. (HE-Fbg. 96x).

Autor	Jahr	Einteilung	
		Maligne Form	Benigne Form
LICHTENSTEIN	1955	Synovial sarcoma	---
GEILER	1961	Malignes Synovialom 1) Mit Riesenzellen 2) Ohne - " -	Benignes Synovialom 1) Mit Riesenzellen 2) Ohne - " -
THURNER und BUFALINI	1962	Malignes Synovialom 1) Adenoider Typ 2) Sarkomatöser Typ 3) Mischtyp	---
STOUT und LATTES (AFIP)	1967	Synovial sarcoma	Benign synovioma
MOBERGER	1968	Synovial sarcoma 1) Synovioblastisch 2) Fibrosarkomatös 3) Synoviocytisch	---
ENZINGER (WHO)	1969	Synovial sarcoma 1) Biphasische Form 2) Monophasische -"-	Existenz umstritten
ALBERTINI	1975	Synoviales Sarkom - biphasische Form	---

Tab. 1 Nomenklatur und Klassifikation der Synovialome nach verschiedenen Autoren.

tionen zeigt. Man findet dabei kubische bis zylinderförmige, epithelähnliche Zellen, die in Haufen oder Strängen zwischen den sarkomatösen Arealen liegen. Zum Teil bilden sie auch adenoide, tubuläre oder papilläre Strukturen und sind gelegentlich durch eine Basalmembran von den anderen Zellelementen getrennt (GEILER 1961, ALBERTINI 1975). Der eosinophile Inhalt mancher Tubuli und Spalten, der aus Hyaluronsäure bzw. hyaluronsäureähnlichen Substanzen besteht, wird als Produkt einer spezifischen Sekretionsleistung und des hohen Differenzierungsgrades der Synovialome gedeutet (MURRAY et al 1944, GEILER 1961, THURNER 1962). Als weitere Besonderheit ist das Vorkommen von Mastzellen, Reticulinfasern sowie Kollagenfasern in den sarkomatösen Teilen zu nennen (ENZINGER 1969).

Elektronenmikroskopisch wurden mehrmals auch Basalmembranen nachgewiesen (KLEIN und HUTH 1974, ENZINGER 1975, DISCHE et al 1978) sowie die Fähigkeit der Synovialomzellen, die normalen Verhältnisse am Stratum synoviale zu imitieren. Dies wird erkennbar durch die Ausbildung von Mikrovilli an Zellen, die tubuläre Hohlräume auskleiden sowie durch die Sekretion von Mucopolysacchariden, die sich histochemisch als Hyaluronsäure erweisen (FERNANDEZ und HERNANDEZ 1976).

Bietet die histologische Diagnose eines klassischen, bimorph aufgebauten Synovialoms somit kaum Schwierigkeiten, so stellen sich diese sofort ein, wenn einer der beiden Gewebeanteile nur spärlich ausgebildet ist (STOUT und LATTES 1967), oder die epitheliale Komponente völlig fehlt (Abb.3-6). Über Fehldiagnosen wie Rhabdomyosarkom, Angiosarkom, undifferenziertes mesenchymales Sarkom (MOBERGER 1968), Fibrosarkom (STOUT 1953) sowie Hämangiopericytom (ENZINGER et al 1976) ist berichtet worden. Differentialdiagnostisch müssen außerdem einige gutartige Veränderungen wie das Xanthom und die villonoduläre Synovitis berücksichtigt werden (CADMAN 1965). Der granulomatöse Charakter mit Hämosiderinablagerungen, Phagocytoseerscheinungen und Ausbildung von Riesenzellen bei letztgenannter sprechen gegen eine echte Neubildung (LICHTENSTEIN 1955) und machen die Abgrenzung unschwer möglich (MOBERGER 1968). Hinsichtlich der Dignität muß bedacht werden, daß "trotz eines ruhigen histologischen Bildes und eines lang-

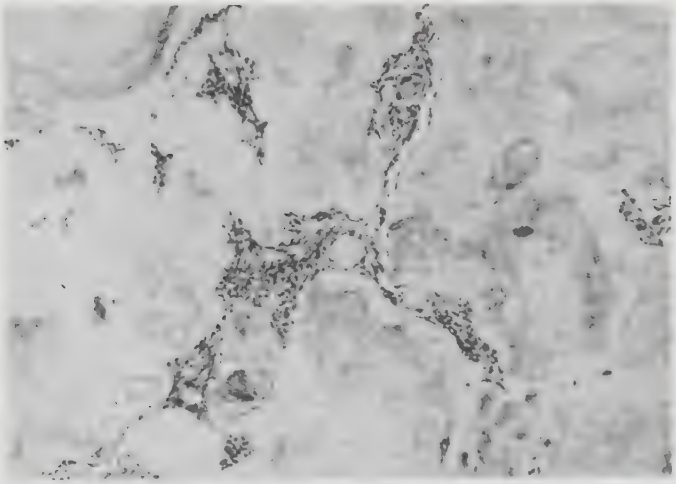

Abb. 3 Malignes Synovialom mit grobscholligen Verkalkungszonen. Spärlich erhaltene Geschwulstareale im Bildzentrum (HE-Fbg. 96x).

Abb. 4 Malignes Synovialom. Undifferenziertes, rundzellig-sarkomatöses Erscheinungsbild (HE-Fbg. 96x).

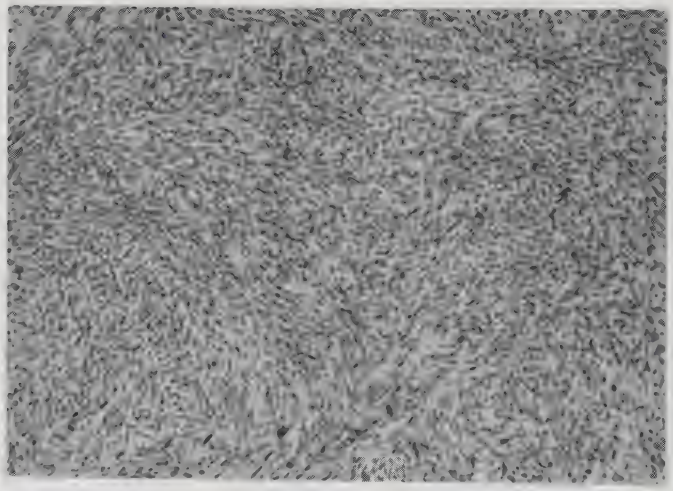

Abb. 5 Malignes Synovialom: Spindelzellig-fibrosarkomatöses Erscheinungsbild (HE-Fbg. 96 x).

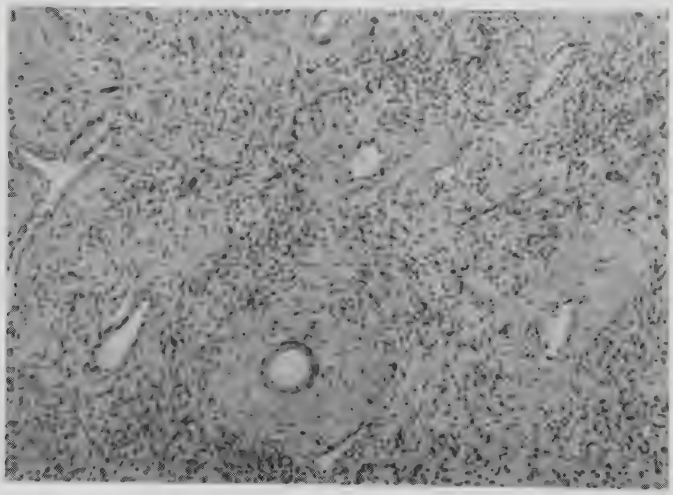

Abb. 6 Malignes Synovialom: Zellarmes, gefäßreiches Strukturbild - Angio-fibromatöse Geschwulstvariante - (HE-Fbg.96x).

samen Wachstums, die Synovialome nach den heutigen Kenntnissen als absolut bösartig zu bezeichnen sind" (ALBERTINI 1975). Die Synovialome treten am häufigsten im 3. und 4. Lebensjahrzehnt auf (PACK und ARIEL 1950, HAAGENSEN und STOUT 1944), es bleibt jedoch kein Lebensalter ausgenommen. HAAGENSEN und STOUT errechneten 1944 bei 103 Patienten ein durchschnittliches Alter von 32 Jahren. Der bislang älteste Patient, der an einem Synovialom erkrankte, war 87 Jahre alt (SCHAUTZ 1949).
Konnatale Synovialome wurden von BENNETT 1947, PACK und ARIEL 1950, TILLOTSON 1951, KARCZ 1962 sowie von EVANS 1960, solche des Säuglingsalters von CADE 1962, ADAIR 1935 und WRIGHT 1952 beschrieben.
Eine Geschlechtsdominanz ist bisher nicht sicher bewiesen. Ein Überwiegen des weiblichen Geschlechts stellte HAMPOLE 1968 fest, BERGER 1938, HAAGENSEN und STOUT 1944 und CADE 1962 berichteten über eine Dominanz des männlichen Geschlechtes. Neuere Untersuchungen konnten diese Unterschiede jedoch nicht bestätigen (WEINREICH 1963, DIAMAKOS 1967, MOBERGER 1968).
Die Synovialome kommen am häufigsten an den Extremitäten, hauptsächlich im Bereich des Kniegelenkes vor. HAAGENSEN und STOUT, (1944), CADMAN und MOBERGER (1968) fanden diese Lokalisation in 74 %, 71 % bzw. 68 % der Tumoren. Auch das Hand- und Fußgelenk sind häufig betroffen (ALBERTINI 1975). Daneben können sie am Rumpf (EISENBERG 1950), Hals (HARRISON 1961, ENZINGER 1975), retroperitoneal (PACK und ARIEL 1963), sogar in der Orbita (SOMMERVILLE-LARGE et al 1958) und im weichen Gaumen (MASSARELLI et al 1978) auftreten.
Die Initialsymptome sind uncharakteristisch und beginnen in der Regel mit einer schmerzlosen Schwellung (HALE 1951, KING 1952, CADMAN 1965). Allerdings können auch Schmerzen das Initialsymptom darstellen (DeSANTO 1941, GEILER 1961). Eine Functio laesa tritt jedoch selten auf (GEILER 1961). Die unspezifischen Beschwerden erklären klinische Fehldiagnosen wie z.B. Tuberkulose, rheumatisches Fieber, chronische Polyarthritis, Meniscusläsionen, Hygrome und Ganglione (BIRKNER 1950), daraus resultierend Fehlbehandlungen und Zeitverzögerungen.
Radiologisch finden sich, neben einer Weichteilverdichtung, nicht

so selten irregulär verteilte, amorphe Verkalkungen. Diese wurden von LEWIS 1940 in 25 % seiner Fälle beschrieben und HALE fand sie 1951 bei 5 seiner 9 Patienten. In einigen Fällen kommt es zu einer radiologisch sichtbaren Knochendestruktion. HAMPOLE (1968) beobachtete diese bei 6 von 19 Synovialomen. Angiographisch weisen die Synovialome, wie andere maligne Weichteiltumoren, eine erhöhte Vascularisierung auf. Da diese auch bei manchen chronischen Entzündungen möglich ist, kommt der Gefäßdarstellung für die Diagnose des Synovialoms keine alleinige Bedeutung zu (LAGERGREN und LINDBOM 1962).

Die Synovialome sind durch ein langsames Wachstum ausgezeichnet (STOUT und LATTES 1967). Eine durchschnittliche Symptomdauer von 1 bis 2 Jahren wird mehrmals angegeben (HALE 1951, WEINREICH 1963, DIAMAKOS 1967). In Einzelfällen dauerte es bis zu 6 Jahren oder noch länger bis die Diagnose gestellt wurde (BENNETT 1947, FREY 1961, WEINREICH 1963). Eine gesteigerte Wachstumsgeschwindigkeit ist nach inkompletter Excision sowie während einer Schwangerschaft beschrieben worden (CADE 1962 bzw. KEMPF und JUNG 1967).

Die Ätiologie der Synovialome ist, wie die vieler anderer Geschwülste, unbekannt. Ein Trauma in der Anamnese wurde von WEINREICH in 17 % der Fälle und von STOUT und LATTES 1967 in 25 % gefunden. Ihm wird aber für die Entstehung keine Bedeutung beigemessen (GEILER 1961, STOUT und LATTES 1967).

Es werden heute hauptsächlich zwei Behandlungsmethoden angewendet. Erstens die primäre Amputation, die nach DIAMAKOS (1967) vorzuziehen ist und zweitens die radikale Excision mit nachfolgender lokaler sowie regionaler Strahlentherapie, die in den von McNEER 1968 veröffentlichten Behandlungsergebnissen an 81 Synovialomen eine bessere Prognose aufwies. Beide Therapieformen haben zu Dauererfolgen geführt (STOUT und LATTES 1967). Dagegen ist die Zahl der mit Cytostatika behandelten Tumoren bis heute noch zu klein, um Rückschlüsse auf ihre Wirksamkeit zu erlauben. Bei metastasierenden Weichteiltumoren kann eine Strahlentherapie zusammen mit einer cytostatischen Kombinationstherapie zu Remissionen führen (PERRY und CHU 1962, MOLANDER 1966). Dagegen konnten PACK und ARIEL 1963 an 12 cytostatisch behandelten Patienten,

die an extensivem Befall oder Metastasen eines Synovialoms litten, keine palliative Wirkung bemerken.
Die Synovialome zeigen eine sehr hohe Rezidivneigung. Die Rezidivhäufigkeit nach Excision des Primärtumors wurde von DeSANTO 1941 mit 77 %, von PACK und ARIEL 1950 mit 63 % und von VINCENT 1960 mit 66 % angegeben. Eine postoperative Bestrahlung kann nach CADMAN (1965) diese Häufigkeit verringern. Die durchschnittliche Entwicklungsdauer des ersten Rezidivs beträgt nach WEINREICH (1963) und DeSANTO (1941) 8 - 10 Monate. PACK und ARIEL fanden 1950 sogar bei 26 % ihrer Patienten eine zweimalige Rezidivierung. Die Metastasierungshäufigkeit der Synovialome wird von WEINREICH (1963) mit 60 % und von GEILER (1961) mit der gleichen Häufigkeit angegeben. In erster Linie streuen diese Geschwülste hämatogen und zwar hauptsächlich in die Lunge (CADE 1960, CADMAN 1965), es kann aber auch zu einer generalisierten Aussaat kommen (ALBERTINI 1975). Die lymphogene Metastasierung führt zu einer Beteiligung der regionalen Lymphknoten, die von CADMAN 1965 und von GEILER 1961 mit jeweils 29 % der Metastasen angegeben wurde. WEINREICH errechnete 1963 eine durchschnittliche Zeitspanne von 8 Monaten und PACK und ARIEL 1960 eine solche von 15,9 Monaten zwischen der Operation des Primärtumors und dem Auftreten von Absiedelungen.
Über die Prognose der Synovialome werden sehr variierende Angaben gemacht (siehe Tab. 2). Es finden sich 5-Jahresüberlebensraten von 2,8 bis 56 %.
Die totale Krankheitsdauer vom Auftreten der Symptome bis zum Eintreten des Todes wechselt nach den Angaben von HAAGENSEN und STOUT (1944) zwischen 5 Monaten und 16 Jahren. Durchschnittlich betrug sie 5,7 Jahre. Auch CADE (1962) beobachtete besonders schnell wachsende Tumoren mit einem letalen Ausgang schon 6 bzw. 8 Monate nach Einsetzen der Symptome und nannte sie deshalb "synovial sarcoma of hurricane type".
Obwohl viele Versuche gemacht worden sind, eine Korrelation zwischen dem histologischen Bild der Synovialome und der Prognose zu finden, bleibt die Antwort dieser Frage umstritten. Während es vielen Autoren (KING 1952, CROCKER und STOUT 1959, CADMAN 1965, MacKENZIE 1966) nicht gelungen ist, in dieser Hinsicht eine Korre-

lation herzustellen, errechneten MOBERGER et al 1968 bei der monomorph-epitheloiden Form eine fünfmal schlechtere 5-Jahresüberlebensrate als bei der monomorph-sarkomatösen Form, während der klassische, bimorphe Typus eine Prognose zeigte, die dazwischen lag.
Klinischen Faktoren, wie Alter, Geschlecht und Lokalisation sind bislang für den Ausgang keine signifikante Bedeutung zugeschrieben worden. Erwähnenswert scheint jedoch, daß Patienten mit bereits einem oder gar mehreren Rezidiven eine wesentlich schlechtere Prognose zukommt, als solchen, die rezidivfrei bleiben (FREY 1961, WEINREICH 1963, CANTIN 1968, MOBERGER 1968).

Autor	Jahr	5-Jahresüberlebensrate in %
HAAGENSEN u. STOUT	1944	2,8
PACK u. ARIEL	1950	23,5
CADE	1962	56,0
PACK u. ARIEL	1963	29,0
RABEN et al	1965	33,0
McKENZIE	1966	51,0
MOBERGER	1968	37,0
HAMPOLE	1968	43,5
ENZINGER	1975	47,0

Tab. 2 In der Literatur angegebene 5-Jahresüberlebensraten in % beim Synovialom.

D) Bisherige Untersuchungen über das Synovialom im Kindesalter

Zum ersten mal wurden von CROCKER und STOUT 1959 eine zusammenfassende Arbeit über das Synovialom im Kindesalter publiziert und gleichzeitig die Frage gestellt, inwieweit sich diese Tumoren bei Kindern anders als bei Erwachsenen verhalten. Weitere Arbeiten über dieses Thema folgten von SCHMIDT (1964), SOUL et al (1968) sowie von LEE et al (1974). Die Zahl der Beobachtungen von Synovialomen im Kindesalter war jedoch insgesamt gering. Eine Übersicht der oben genannten Arbeiten und deren Ergebnisse ergibt die Tabelle 3.

Makroskopisch und histologisch unterscheiden sich diese Geschwülste nicht von denen des Erwachsenenalters (LEE et al 1974). Eine Geschlechtsdisposition wird lediglich von LEE et al (1974) angegeben, wobei das weibliche Geschlecht mit 15:9 überwiegt. Bei der Altersverteilung werden die erste sowie die dritte 5-Jahresgruppe (0-5 und 11-15 Jahre) häufiger befallen. 50 % der Fälle von LEE et al (1974) traten zwischen dem 13. und 15. Lebensjahr auf. Auch konnatale Synovialome sind bekannt (BENNETT 1947, PACK und ARIEL 1950, TILLOTSON 1951, EVANS 1960, KARCZ 1962).

Die häufigsten Lokalisationen stellen die obere oder untere Extremität dar, wobei die Hand- und Knieregion bevorzugt werden (SCHMIDT 1964). Als Primärsymptom wird meistens eine Schwellung bemerkt oder Schmerzen angegeben. Diese unspezifischen Symptome tragen dazu bei, daß die Dauer vom Auftreten der Symptome bis zur Diagnosestellung oft sehr lange ist. Bei SCHMIDT (1964) beträgt dieser Zeitraum in 50 % der Fälle über ein Jahr.

Die Primärtherapie besteht in der Amputation bzw. Exartikulation oder in einer radikalen Excision mit nachfolgender Nachbestrahlung, hierbei muß das Vorgehen immer individuell nach Tumorlokalisation und -ausdehnung entschieden werden (SCHMIDT 1964). Die Rezidivneigung der Synovialome im Kindesalter ist hoch. SCHMIDT (1964) und LEE et al (1974) geben eine Rezidivrate von 32 % (21/61) bzw. 29,2 % (7/24) an. Die Rezidive können nach Wochen oder auch erst nach Jahren auftreten.

Wie bei den Synovialomen im Erwachsenenalter erfolgt die Metastasierung bei Kindern vorwiegend hämatogen in die Lunge oder auch

Autor und Jahr	Fälle aus der Literatur	Eigene Fälle	Altersverteilung	Geschlecht m:w	Lokalisation	Symptome	Rezidive in %	Metastasen	5-Jahresüberlebensrate in %
CROCKER u.STOUT 1959	33	15	0- 5J.= 15 6-10J.= 5 11-15J.= 23	22:21	UE=20 OE=16 R= 7 K/H= 0	Tumor Dolor	?	Pulmo	22,5
SCHMIDT 1964	60	1	0- 5J.= 22 6-10J.= 9 11-15J.= 27	21:22	UE=29 OE=23 R= 9 K/H= 0	Tumor	32,8= 21/61	Pulmo= 14/61 L.Kn.= 11/61	18,0 (11/61)
SOUL et al 1964	--	10	Mittleres Alter=9,2J.	5:5	UE= 4 OE= 4 R= 1 K/H= 1	?	?	?	30,0 (3/10)
LEE et al 1974	--	24	0- 5J.= 5 6-10J.= 5 11-15J.=14	9:15	UE=12 OE= 6 R= 5 K/H= 1	Tumor= 22/24 Dolor=	29,2= 7/24	Pulmo= 12/24 L.Kn.= 1/24	37,5 (9/24)

Tab. 3 Bisherige Publikationen über das Synovialom im Kindesalter mit Aufschlüsselung der verwerteten Fälle. UE= Untere Extremität, OE= Obere Extremität, R= Rumpf, K/H= Kopf/Hals, m:w= männlich:weiblich, J.=Jahre, L.Kn.= Lymphknoten

generalisiert (CROCKER und STOUT 1959). Eine lymphogene Metastasierung wird jedoch auch gefunden, so bei SCHMIDT in 11 von 61 Beobachtungen.
Die schlechte Prognose dieser Tumoren wird hauptsächlich durch die hohe Metastasierungsneigung bestimmt. Die Angaben über die 5-Jahresüberlebensrate variieren zwischen 16,4 und 37,5 % (11/61 bzw. 9/24, siehe Tab. 3). Eine Rezidivierung wirkt sich auf die Prognose ungünstig aus (SCHMIDT 1964), dagegen finden sich prognostisch keine Unterschiede hinsichtlich der primären Therapie, ob Amputation oder Excision (CROCKER und STOUT 1959, SCHMIDT 1964). LEE et al (1974) berichteten, daß Tumoren von überwiegend monomorpher, epitheloider Bauart zu einem letalen Ausgang führten, während 8/11 Patienten, deren Geschwülste eher einen bimorphen Charakter zeigten, überlebten.

E) Material und Methode

Die vorliegende Untersuchung basiert auf 141 bisher in der Literatur veröffentlichten Fallbeschreibungen und drei eigenen Beobachtungen von Synovialomen im Kindes- und Jugendalter. Bei allen handelt es sich um Kinder und Jugendliche, die zum Zeitpunkt der Diagnosestellung bzw. der ersten Behandlung jünger als 21 Jahre waren. Nur histologisch abgeklärte Fälle wurden mitverwertet. Eine entsprechende Zusammenstellung zeigt die Tabelle 4. Nach Abschluß der statistischen Auswertung der 144 Fälle sind drei weitere Veröffentlichungen von Synovialomen bei Patienten jünger als 21 Jahre bekannt (MASSARELLI et al 1978, DISCHE et al 1978, MARTIN et al 1979). Diese Fälle konnten nicht mehr mitverwertet werden.

Klinische Angaben fanden sich in sehr unterschiedlicher Ausführlichkeit. Bei sämtlichen Patienten konnte das genaue Alter zur Zeit der Diagnosestellung bzw. der primären Therapie sowie die Lokalisation des Primärtumors erhoben werden. Bei 143 Patienten war das Geschlecht wie auch die Art der primären Therapie bekannt. Das Zeitintervall vom Einsetzen der Symptome bis zum Behandlungsanfang konnte bei 89 der Patienten, das Auftreten von Rezidiven bzw. Metastasen und deren Lokalisation bei 137 bzw. 131 Fällen ausgewertet werden. Angaben über den Verlauf waren bei 131 Patienten zu erhalten.

Als Vorbild für die Darstellung der Überlebensraten diente die Arbeit über das Liposarkom von KINDBLOM und ANGERVALL (1975). Eine Korrelationsstudie über die Bedeutung des histologischen Geschwulstaufbaus für die Prognose, wie sie MOBERGER 1968 erstellte, ließ sich nicht durchführen, da die jeweilige histologische Beschreibung der verwerteten Fälle für diese Belange nicht ausreichend war. Eine solche Studie kann daher lediglich anhand der verschiedenen klinischen Merkmale durchgeführt werden. Für die histologischen Präparate der eigenen Beobachtungen wurden die Haematoxylin-Eosin-, Azan- und van Gieson-Färbung sowie die P.A.S.-Reaktion und Versilberung nach Gomori zur Darstellung der Reticulinfasern verwendet.

Autor	Jahr	Anzahl
ADAIR, F.E.	1935	1
ATTIE, J.N.	1970	1
BENNETT, G.A.	1947	4
BRIGGS, C.D.	1942	2
CACHIN, Y.	1966	1
CADE, Sir S.	1962	8
COLEY, B.L.	1937	2
CONZETT, D.C.	1953	1
CROCKER, D.W.	1959	10
DIAMAKOS, P.B.	1967	2
EISENBERG, R.B.	1950	1
ENZINGER, F.M.	1975	12
EVANS, R.W.	1960	1
FEHR, A.	1937	1
FERNANDEZ, B.B.	1976	1
FISHER, H.R.	1942	1
HAAGENSEN, C.D.	1944	3
HALE, D.E.	1951	6
HARKNESS, G.G.	1952	1
HARRISON, E.G.Jr.	1961	1
HEINE, J.	1952	2
HÖHENTHAL, T.	1934	1
HØST, H.	1954	3
JAFFE, H.L.	1941	1
JÖNSSON, G.	1938	2
KARCZ, J.	1962	2
KEMPF, F-K.	1967	2
LAUCHE, A.	1947	2
LEDERER, H.	1954	1
LEICHNER, W.	1941	1
LIU, Y.	1949	1
LUSE, S.A.	1960	1

Tab. 4 Histologisch gesicherte Fälle von Synovialomen des Kindes- und Jugendalters (unter 21 Jahre) aus der Literatur.

Autor	Jahr	Anzahl
MORETZ, W.H.	1944	1
MUIRHEAD, E.E.	1949	3
NISBET, N.W.	1951	1
PACK, G.T.	1950	9
RABEN, M.	1965	7
RICHTER, C.S.	1930	1
RUEDIGER RYDIGER, v.A.R.	1906	1
SABRAZES, J.	1932	1
SALMON, M.	1955	1
SCHAUTZ, R.	1949	1
SCHMIDT, W.	1964	2
SCHWAMM, M.	1930	1
SEIDEL, K.	1965	1
SOMMERVILLE-LARGE, L.B.	1958	1
STANFORD, S.	1943	1
THURNER, J.	1962	4
TILLOTSON, J.H.	1951	10
WAGNER, L.C.	1930	1
WRIGHT, C.J.E.	1952	14
ZWAHLEN, T.	1935	1
Eigene Beobachtungen	1980	3
Gesamtzahl	1980	144

Tab. 4 Fortsetzung. Histologisch gesicherte Fälle von Synovialomen des Kindes- und Jugendalters (unter 21 Jahren) aus der Literatur.

F) Fallbeschreibungen

Fall 1: R.H.[+)]

Dieser 15-jährige Junge wurde am 15.3.1971 mit der Verdachtsdiagnose Osteochondrom der rechten Schulter in die Chirurgische Universitätsklinik von Innsbruck aufgenommen. Seit 5 Jahren bestand eine Anamnese mit zunächst leichter, aber zunehmender Bewegungseinschränkung des rechten Armes bei sportlicher Betätigung. Nach einem Sturz vor zwei Monaten, lang anhaltende Schmerzen. Die Untersuchung ergab am Dorsalrand der rechten Axilla einen harten, mit der Scapula beweglichen Tumor, eine geringe Bewegungseinschränkung bei Anteversion, Retroversion und Kreiselung und eine etwas atrophische Muskulatur des rechten Oberarmes (Umfangminderung von 1,5-3 cm).
Der Röntgenbefund zeigte eine, vom rechten Scapulahals ausgehende, mandarinengroße, verkalkende Tumormasse, die am ehesten einem Osteochondrom entsprach.
Bei der Operation am 18.3.1971 erwies sich die Geschwulst als allseits gut abgegrenzt, sie umfaßte von vorne mit einem fingerförmigen Fortsatz das Collum scapulae bis zur Basis des Processus coracoideus.
Der makroskopische Befund ergab einen 120 g schweren, grobbuckelig geformten und zumeist von einer dünnen Kapsel umhüllten Gewebsknoten, der in den Randpartien weich und graurot gefärbt und in großen Bezirken verkalkt war.
Histologisch (ENV. 5415/71) fand sich ein spindelzelliges, in schmalen Bündeln angeordnetes Geschwulstgewebe, das verschiedene Besonderheiten aufwies. In manchen Bereichen wurde es von großkernigen, epithelial anmutenden Einzelelementen durchsetzt, hier

[+)] Die Krankengeschichte sowie die Röntgenbilder wurden uns freundlicherweise von der Chirurgischen Univ. Klinik Innsbruck (Vorstand Prof. Dr. F. GSCHNITZER) zur Verfügung gestellt. Die histologischen Untersuchungen wurden im Pathol.-anatom. Institut der Universität Innsbruck (Vorstand Prof. Dr. A. PROPST) vorgenommen.

und dort fanden sich spaltförmige Hohlräume in verschiedener Anzahl, andernorts wiederum mehrfach verzweigte Drüsenschläuche. Diese sehr zell- und mitosenreichen Regionen wechselten mit solchen, denen jegliche Malignitätsmerkmale fehlten und die eine deutliche kollagene Faserbildung zeigten. Bildbeherrschend in großen Abschnitten war jedoch eine ausgeprägte grobschollige Kalkablagerung. Ein mitentfernter, vergrößerter Lymphknoten zeigte keine Geschwulstbesiedelung.

Diagnose: Malignes Synovialom der rechten Subscapularregion. Zwischen dem 29.3. und 22.4.1971 wurde eine Bestrahlungstherapie mit Telekobalt in einer Gesamtherddosis von 4000 R, zwischen dem 28.6. und 16.7.1971 eine solche von 3000 R durchgeführt. Anfang September 1971, am 11.2.1972 und am 22.4.1972 traten jeweils Lokalrezidive in der Nähe der Operationsnarben auf. Sie wurden jedesmal extirpiert und zeigten nun histologisch ein völlig isomorphes, ovalrundkerniges Geschwulstgewebe ohne besondere Differenzierungsmerkmale. Mit dem letzten Rezidiv wurde auch ein abseits in der Axilla gelegener Knoten entfernt, der sich als Metastase erwies und in gleicher Weise undifferenziert, allerdings vorwiegend spindelzellig gebaut war. Radiologisch waren beide Lungen zu diesem Zeitpunkt frei von Metastasen. Am 6.9.1972 wurden vier weitere Rezidivknoten innerhalb der Narbenplatte festgestellt und entfernt, ein Knoten im Bereich der Scapulaspitze, tief eingebettet in der Muskulatur, wurde jedoch belassen, um die Möglichkeiten einer späteren Radikaloperation nicht zu erschweren. Diesmal zeigte das histologische Bild eine hochgradige Zell- und Kernpolymorphie sowie ein infiltratives und destruierendes Wachstum.
Vom 8.10. bis 24.11.1972 wurde der Patient mit Cytostatika (Methotrexat, Bleomycin, Velbe, Leukeran, Oncovin und Adriamycin) behandelt. Die Therapie erreichte jedoch keine wesentliche Besserung.
Eine angiographische Darstellung der rechten Schulterregion brachte den belassenen Geschwulstknoten gut zur Darstellung (Abb. 7).

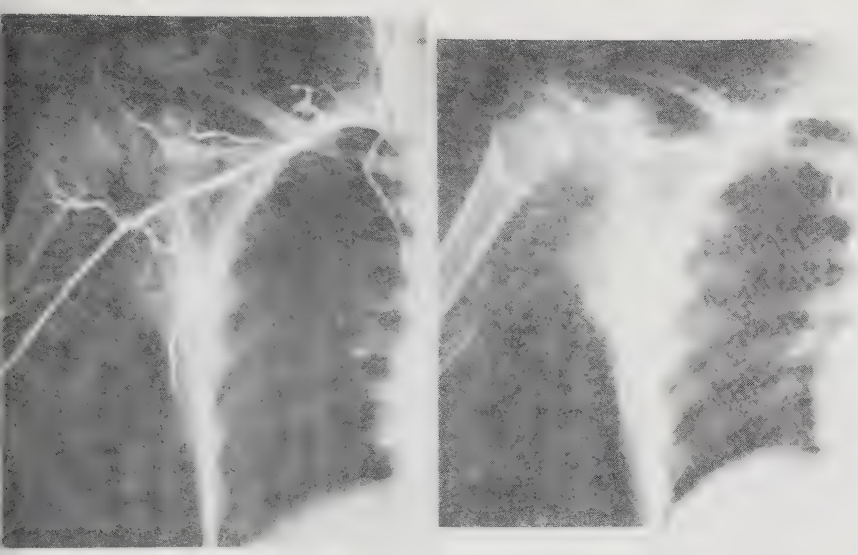

Abb. 7 Angiographische Darstellung eines Synovialom-Rezidives in der rechten Skapularregion (Fall 1: 15-jähriger Junge).
a) arterielle Phase b) kapilläre Phase

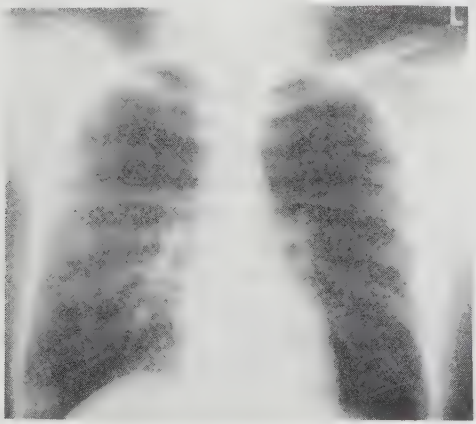

Abb. 8 Knotige Absiedelungen eines malignen Synovialoms im rechten Lungenunterlappen 2 Jahre nach Operation der Primärgeschwulst (Fall 1: 15-jähriger Junge).

Am 30.11.1972 wurde dieser hühnereigroße, grauweiße Knoten entfernt. Er bot histologisch insofern eine Besonderheit, als das in Bündel angeordnete, spindelzellige, unterschiedlich kernreiche Gewebe von einzelnen, zellig ausgekleideten Spaltbildungen, mehrfachen Hyalinisierungszonen und Nekrosen durchsetzt war. Zwischen dem 11.12.1972 und dem 5.1.1973 Therapie mit 4250 R schnellen Elektronen 15 MeV. Bei einer weiteren Operation am 9.4.1973 wurden wiederum drei, zwei Monate später zwei Rezidivknoten entfernt. Zum letztgenannten Zeitpunkt waren erstmals röntgenologisch Metastasen der rechten Lunge diagnostizierbar, ein kirschgroßer Rundschatten knapp oberhalb des rechten Sinus und ein erbsgroßer im rechten Unterfeld parahilär (Abb. 8).
Nach weiteren drei Wochen bildeten sich fünf neue Lokalrezidive aus. Im August 1973 zeigte sich röntgenologisch eine Größenzunahme der Rundherde der rechten Lunge. Das Krankheitsbild zeigte letztlich einen rasch progredienten Verlauf und führte unter Zunahme der Lungenmetastasen zum Tode.
Zusammenfassung: Malignes Synovialom der rechten Scapularregion, diagnostiziert nach 5-jähriger Anamnese. 9-malige Lokalrezidive. Metastasierung in die Lungen. Tod drei Jahre nach Entferung der Primärgeschwulst.

Fall 2: L.F.

Bei diesem 9-jährigen Jungen wurde eine pflaumengroße Geschwulst von der Faszie des Oberschenkels entnommen. In einer auswärtigen Prosektur wurde zunächst die histologische Diagnose eines hochmalignen Lymphoms vom germinocytischen Typ gestellt. Mehrere Besonderheiten im weiteren Verlauf führten zu einer Überprüfung der Schnittpräparate und letztlich zu einer Revision der Diagnose in "Synovialsarkom". Die Geschwulst bestand nämlich aus mäßig polymorphen, mittelgroßen Einzelelementen, die teils spindelzellig, teils in rosettenähnlichen Strukturen angeordnet waren, manchmal auch Spaltbildungen erkennen ließen. Diese wurden von einer Lage sehr flacher, ausnahmsweise auch von isoprismatischer

Zellen ausgekleidet (ENV. 23268/75).+) Bereits nach wenigen Monaten wurde ein Lokalrezidiv dieser Geschwulst beobachtet. Es war kirschgroß, unscharf begrenzt und mehrfach zystisch abgeändert und zeigte histologisch ein dem Primärtumor völlig analoges Bild. Der weitere Krankheitsverlauf ist unbekannt.

Fall 3: B.A.*)

Bei dieser 15-jährigen Patientin wurde am 2.4.1968 ein Synovialom des rechten Fußinnenrandes diagnostiziert. Das histologische Bild zeigte eine streckenweise sehr zellreiche, manchmal faserbildende Geschwulst, welche spaltförmige Hohlräume enthielt. Die Zellen waren vorwiegend spindelförmig, in der Umgebung der Spalten manchmal auch epithelartig. Mitosen waren selten vorhanden und der Tumor unscharf begrenzt.
Knapp 7 Monate später trat ein Lokalrezidiv auf. Das feingewebliche Bild (ENV. 14955/68 des Pathol.-anatom. Institutes der Universität Innsbruck) entsprach der Primärgeschwulst. Die Zahl der Mitosen war allerdings deutlich erhöht. Daraufhin wurde eine Unterschenkelamputation und im Anschluß daran mehrere cytostatische Kuren mit Endoxan, später auch mit Natulan, vorgenommen. Nach einem fast 5-jährigen freien Intervall kam es im Jahre 1973 zu einer Verschlechterung des Allgemeinbefindens, zu Gedächtnisstörungen und Konzentrationsschwächen, letztlich zu schweren Depressionserscheinungen und zu einem Suicidversuch. Röntgenologisch wurde zu diesem Zeitpunkt ein Rundherd in der rechten Lunge festgestellt, der in kurzer Zeit an Größe zunahm und zu einer Thorakotomie und Lobektomie Anlaß gab. Der rechte

+) Der Befund wurde uns freundlicherweise von Herrn Prof. Dr. A. PROPST (Vorstand des Pathol.-anatom. Institutes der Universität Innsbruck) zur Verfügung gestellt.

*) Die Krankengeschichte wurde uns freundlicherweise von der Chirurgischen Univ. Klinik Innsbruck (Vorstand: Prof. Dr. F. GSCHNITZER) zur Verfügung gestellt.

Unterlappen wurde von einem faustgroßen, markigen Geschwulstknoten und mehreren kleineren ähnlichen Metastasen eingenommen. Histologisch entsprach das Fremdgewebe einem zumeist großzelligen, alveolär gebauten, mitosenreichen Sarkom, wobei in den kleineren Herden die Synovialomstrukturen etwas deutlicher zu erkennen waren als in der großen Metastase. Die Lymphknoten am Lungenhilus waren nicht besiedelt. Nach Abschluß der Wundheilung wurde eine Adriablastin-Behandlung durchgeführt.

Vier Monate postoperativ erwies sich röntgenologisch auch der belassene Oberlappen der rechten Lunge von mehreren knotigen Absiedelungen eingenommen, während die linke Lunge zu diesem Zeitpunkt noch geschwulstfrei war. Das Mädchen starb wenige Monate später.

G) Ergebnisse

I. Alters- und Geschlechtsverteilung

Die Altersangaben zur Zeit der Diagnose des Synovialoms waren bei allen 144 Patienten und Angaben über das Geschlecht bei 143 vorhanden.
Bei einer Spannweite von 0 - 20 Jahren findet sich ein arithmetischer Mittelwert von 13 Jahren und ein empirischer Medianwert von 15 Jahren, wobei diese Werte bei Jungen und Mädchen gleich sind (Altersverteilung siehe Tab. 5).

Altersgruppe	n	% v. 144 Patienten	Knaben		Mädchen		Geschlecht unbekannt
			n	%	n	%	
0 - 5	25	17,4	17	21,8	7	10,8	1
6 - 10	17	11,8	8	10,25	9	13,85	
11 - 15	36	25,0	15	19,25	21	32,2	
16 - 20	66	45,8	38	48,7	28	43,15	
0 - 20	144	100,0	78	100,0	65	100,0	1

Tab. 5 Altersverteilung von 144 Synovialomen des Kindes- und Jugendalters.

Bei 8 von 144 dieser Patienten, wurde die Diagnose vor Beendigung des ersten Lebensjahres gestellt und bei 6 von diesen war der Tumor schon bei der Geburt vorhanden. An der Altersverteilungskurve (Abb. 9) bzw. am entsprechenden Histogramm (Abb. 10) erkennt man deutlich einen Häufigkeitsknick im zweiten Lebensjahrfünft, wobei sich dieser nur beim männlichen Geschlecht zeigt. Die höchste Gipfelbildung findet sich im vierten Jahrfünft mit einer Frequenz von 45,8 % aller 144 Fälle. Man sieht weiter, daß Knaben deutlich in der ersten Gruppe, in der vierten gering überwiegen, daß Mädchen nur in der dritten Gruppe etwas häufiger vertreten sind.

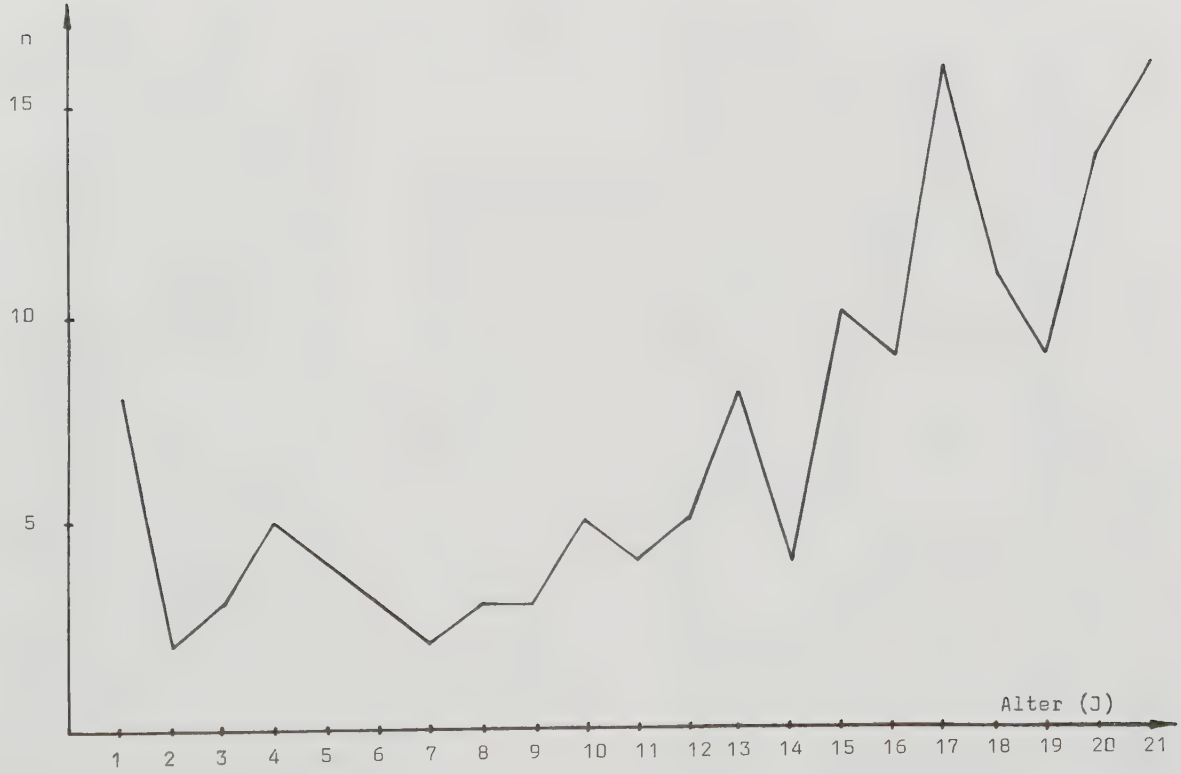

Abb. 9 Altersverteilungskurve bei 144 Patienten von 0-20 Jahren mit Synovialom

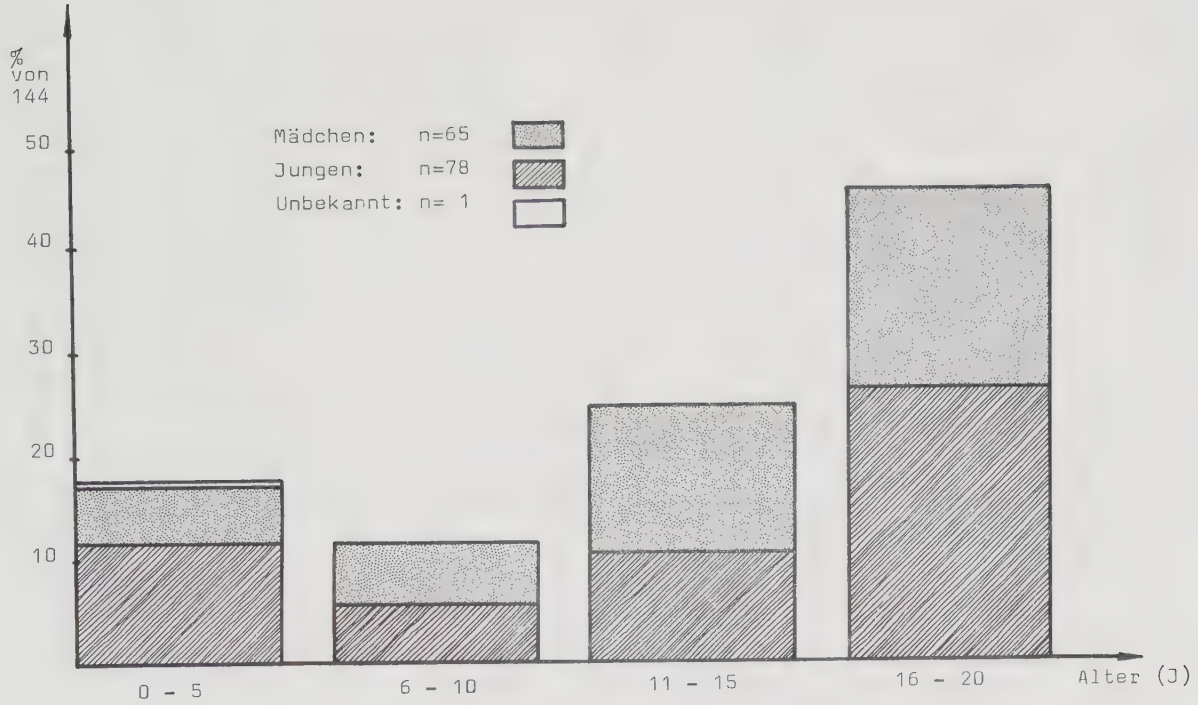

Abb. 10 Prozentuelle Altersverteilung in 5-Jahresgruppen von 144 Synovialom-Fällen.

Es besteht mit 78:65 ein leichter Überhang beim männlichen Geschlecht, was einem Verhältnis von 1,2:1 entspricht.

II. Lokalisation des Primärtumors

In 70 von 144 Fällen, d.h. in 48,6 %, wird die untere Extremität betroffen, wobei der Fuß mit 22 und das Kniegelenk mit 23 bevorzugt werden. Eine Übersicht der Lokalisation des Primärtumors gibt Tab. 6.

Lokalisation	n Tumoren	% v. 144
Untere Extremität	70	48,6
Obere Extremität	42	29,2
Kopf und Hals	16	11,1
Rumpf	16	11,1

Tab. 6 Lokalisation des Primärtumors bei 144 Kindern und Jugendlichen mit Synovialom

Von 42 Tumoren an der oberen Extremität saßen 19 an der Hand. Am Kopf bzw. am Hals sowie am Rumpf fanden sich je 16 der Synovialome. Eine genaue Aufschlüsselung der Lokalisation zeigt die Abb.11.
Eine Abhängigkeit der Lokalisation vom Geschlecht wird nicht gefunden.
Bei 90 der Geschwülste ist die Körperseite angegeben. Dabei sind 48 links und 41 rechts lokalisiert. Ein Tumor hatte seinen Ursprung in der Halsmitte. Eine Seitenbevorzugung besteht somit nicht. Der genaue Ausgangspunkt war in den meisten Fällen nicht angegeben. Die Größe der Geschwulst bzw. die fortgeschrittene Ausdehnung derselben machte es vielfach unmöglich, den genauen Entstehungsort(Schleimbeutel, Fascie, Gelenkkapsel etc.) zu bestimmen. Eine intrakapsuläre Beteiligung der Gelenke wird nur in drei Fällen beschrieben (RUEDIGER RYDIGER 1906, PACK und ARIEL 1950, LEDERER und SINCLAIR 1954).

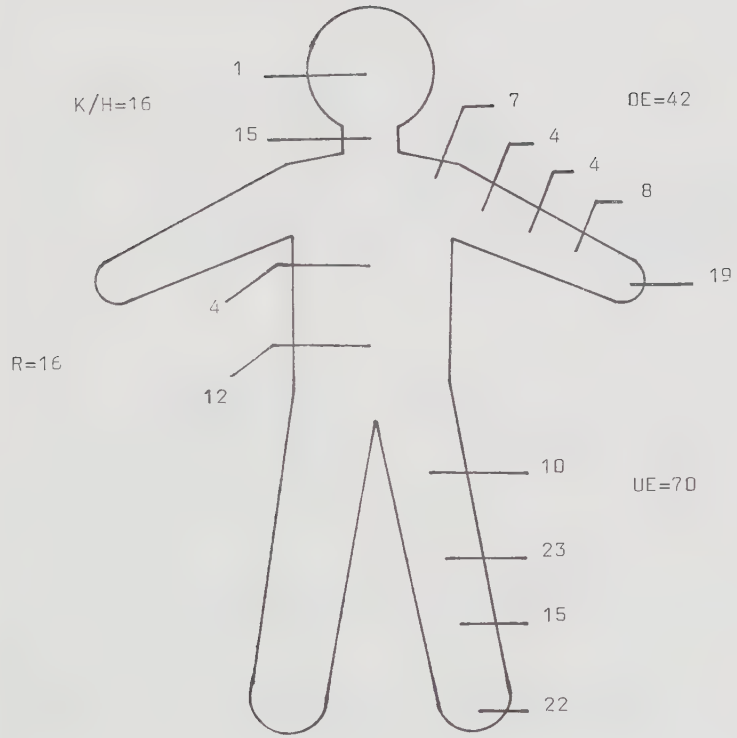

Abb.11 Lokalisation von 144 Synovialomen im Kindes- und Jugendalter.
K/H=Kopf/Hals, OE= Obere Extremität, R= Rumpf, UE= Untere Extremität

III. Symptomatik

Von 100 Patienten, bei denen die Symptome zur Zeit der Diagnosestellung in der Fallbeschreibung angegeben wurden, fanden sich bei 79 eine lokale Schwellung bzw. ein Tumor, entweder alleine oder zusammen mit weiteren Befunden. Schmerzen traten bei insgesamt 43 und eine functio laesa bei 11 Patienten auf. Eine detaillierte Aufschlüsselung zeigt die Tab. 7.

Symptome	n	%
Schwellung allein	51	
Schwellung und Schmerz	21	Schwellung insgesamt: 79 %
Schwellung, Schmerz und functio laesa	5	
Schwellung und functio laesa	2	
Schmerz	13	Schmerz insgesamt: 43 %
Schmerz und functio laesa	4	
Sonstiges	4	functio laesa: 11 %

Tab. 7 Klinische Symptome zum Zeitpunkt der Diagnosestellung bei 100 Kindern und Jugendlichen mit Synovialom

Veränderungen von Seiten des Blutbildes werden in keinem der Fälle angegeben, genausowenig wie eine Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes.
Das Röntgenbild zeigte bei 10 Patienten eine ossäre Destruktion, bei 9 eine Verkalkung des Primärtumors und bei 2 ein Ewing-sarkomähnliches Bild.
Bei 2 Patienten wies die Haut über dem Tumor eine verstärkte Venenzeichnung auf (KARCZ 1962).

IV. Anamnestische Besonderheiten

In der Anamnese wird von 13 Patienten ein Trauma angegeben, das allerdings z.T. mehr als fünf Jahre zurücklag. Es ist somit nicht möglich, von einem prädisponierenden Faktor zu sprechen.
Bei 6 Kindern war der Tumor schon bei der Geburt vorhanden (BENNETT 1947, PACK und ARIEL 1950, TILLOTSON 1951, EVANS 1960, KARCZ 1962).
Hinweise für eine familiäre Häufung ergeben sich nicht. Eine Kombination mit kongenitalen Fehlbildungen konnte ebenfalls in keiner der Fallbeschreibungen entdeckt werden.
Bei einer jungen Frau mit einem Synovialom am Oberarm wurde während einer Schwangerschaft eine rapide Größenzunahme des Tumors bemerkt. In kurzer Zeit führte das Synovialom zu einer Spontanfraktur des Humerus. Eine hormonelle Beeinflussung des Geschwulstwachstums ist hier nicht auszuschließen (KEMPF und JUNG 1967).

V. Diagnostik

Der Zeitpunkt der Diagnostik ist mit der histologischen Verifizierung der Geschwulst angegeben. Angaben über die Zeitspanne zwischen dem Auftreten der Symptome und der Diagnosestellung waren bei 113 der 144 Patienten zu eruieren. Bei einer Spannweite von 0 - 7 Jahren beträgt der arithmetische Mittelwert 15,2 Monate (Abb. 12).

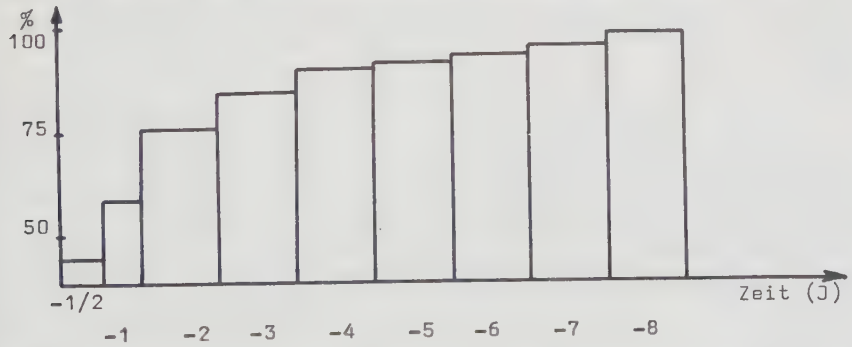

Abb. 12 Zeitintervall vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Diagnosestellung bei 113 von 144 Synovialomen des Kindes- und Jugendalters.

Die Diagnose wurde bei 45,1 % (51/113) der Patienten vor Ablauf der ersten 6 Monate und bei 58,4 % (66/113) vor Ablauf des ersten Jahres gestellt. Aus der Abbildung wird weiter ersichtlich, daß bei 41,6 % (47/113) die Diagnose frühestens ein Jahr nach Auftreten der Symptome gestellt wurde.

VI. Fehldiagnosen

Bei 6 Patienten wurde primär die klinische Diagnose einer Entzündung (Bursitis, Synovitis, Tuberkulose) und bei 11 die fehlerhafte morphologische Diagnose eines gutartigen Tumors (Adenom, Riesenzelltumor, Hämangiom) gestellt. Außerdem wurde bei mehreren Fällen das Synovialom als andersartiges Malignom (Osteosarkom, Fibrosarkom, Adeno-Carcinom, malignes Hämangioendotheliom, hochmalignes Lymphom) verkannt (MORETZ 1944, CADE 1962, ATTIE 1970, ENZINGER 1975, eigene Beobachtung Nr. 3).

VII. Primäre Therapie

Angaben über die primäre Therapie waren bei 143 der 144 Patienten zu erheben (s. Tab. 8).

Therapieart	n	% v. 143
Excision	98	68,5
Excision alleine	74	51,7
Exc. + postop. Rö.bestrahlung	22	15,4
Exc. + präop. Rö.bestrahlung	1	0,7
Exc. + prä/postop. Rö.bestrahlung	1	0,7
Amputation bzw. Exartikulation	22	15,4
Amputation alleine	19	13,3
Amput.+prä/postop.Rö.bestrahlung	1	0,7
Exartikulation	2	1,4
Bestrahlung	12	8,4
Exkochleation	3	2,1
Sonstiges	8	5,6

Tab. 8 Primäre Therapie bei 143 von 144 Synovialomen im Kindes- und Jugendalter

Insgesamt wurde in 68,5 %, das sind 98/143 Fällen, eine Excision mit oder ohne prä- bzw. postoperativer Bestrahlung, durchgeführt. Eine Amputation bzw. eine Exartikulation der entsprechenden Gliedmaßen bei 15,4 % (22/143), eine einfache Exkochleation bei 2,1 % (3/143) waren weitere chirurgische Maßnahmen. Bei 8,4 % (12/143) wurde primär eine Strahlentherapie, bei weiteren 5,6 % (8/143) unspezifische Methoden, wie Ätzungen versucht (Tab. 8).

VIII. Rezidive

Bei 7 der 144 Patienten fehlen jegliche Angaben über Rezidive. Von den restlichen 137 waren 52,6 % (72/137) zum Zeitpunkt der Publikationen rezidivfrei. Die Rezidivrate beträgt somit 47,4 %, d.h. 65 von 137 Fällen. Bei 30,8 % dieser 65 Kinder traten mehrmals Rezidive auf (s. Tab. 10).

	n	% v. 137	% der Rezidive
Patienten mit Rezidiven	65	47,4	100
1 Rezidiv	45	32,8	69,2
mehr als 1 Rezidiv	20	14,6	30,8
2 Rezidive	14	10,2	21,5
mehr als 2 Rezidive	6	4,4	9,3
3 Rezidive	4	2,9	6,2
mehr als 3 Rezidive	2	1,5	3,1
Patienten ohne Rezidive	72	52,6	

Tab. 10 Rezidivraten bei 137 Patienten zwischen 0 - 20 Jahren mit Synovialom.

Die Entwicklungsdauer der Rezidive verhält sich umgekehrt proportional zu ihrer Zahl, d.h. der rezidivfreie Zeitraum wird mit ihrer Zahl immer kürzer (Tab. 11).

Rezidiv I	Rezidiv II	Rezidiv III	Rezidiv IV
13,5 Mo.	7,3 Mo.	6,0 Mo.	4,5 Mo.

Tab. 11 Mittleres Zeitintervall in Monaten zwischen Operation des Primärtumors und Rezidiv bzw. zwischen den nachfolgenden Rezidiven

Die Mädchen sind mit 54,0 % (34/63) zu 41,1 % (30/73) bei den Jungen häufiger von Rezidiven betroffen.
Eine gesteigerte Rezidivhäufigkeit in einer der 4 Jahresgruppen wird nicht gefunden. Die Rezidivrate beträgt in allen 4 Altersgruppen ziemlich gleichmäßig 40 - 50 %.
Genauso wenig läßt sich eine Korrelation zwischen Rezidivneigung und Größe des Primärtumors finden. Bei Primärtumoren kleiner als 5 cm fand sich eine Rezidivrate von 48,8 % (20/41), bei solchen gleich 5 cm oder größer eine von 42,9 % (9/21).
Dagegen sind Patienten mit einem Synovialom an der oberen Extremität mit 63,4 % (26/41) öfters von Rezidiven betroffen als solche mit der Primärgeschwulst an einer anderen Lokalisation (s. Tab. 12).

Lokalisation des Primärtumors	n Primärtumore	n Rezidive	% Rezidive
Obere Extremität	41	26	63,4
Kopf und Hals	15	7	46,7
Rumpf	15	6	40,0
Untere Extremität	66	26	39,4

Tab. 12 Korrelation zwischen der Lokalisation des Primärtumors und der Rezidivrate.

Auch eine deutliche Korrelation zwischen Art der Primärtherapie und Rezidivhäufigkeit läßt sich nachweisen (s. Tab. 13). 63,4 % (45/71) aller Synovialome, die mittels einer radikalen Excision entfernt wurden, rezidivierten, während lediglich 33,3 % (7/21), die zusätzlich postoperativ bestrahlt wurden, ein Rezidiv aufwiesen. Die einfache Exkochleation führte in allen drei Fällen zum Auftreten eines Rezidivs 5 - 8 Monate nach Entfernung des Primärtumors (SCHWAMM 1930, EISENBERG 1950, KARCZ 1962). Ein Patient, der primär durch eine Gliedmaßenamputation behandelt wurde, bekam 2 Monate nach der Operation ein Rezidiv am Absetzungsstumpf (TILLOTSON 1951).

Art der Primärtherapie	n Patienten	n Rezidive	% Rezidive
Excision	71	45	63,4
Excision + postoperative Röntgenbestrahlung	21	7	33,3
Exkochleation	3	3	100,0

Tab. 13 Korrelation zwischen Art der primären, chirurgischen Therapie und Rezidivrate

IX. Metastasen

Von den 144 Patienten wird bei 110 eine klare Angabe über Metastasierung bzw. Metastasierungsfreiheit gemacht. In 50,9 % (56/110) der Fälle traten Metastasen auf, während 49,1 % (54/110) zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung metastasenfrei waren. Bei den restlichen 34 Kindern bzw. Jugendlichen konnten Metastasen nicht sicher nachgewiesen werden. Von diesen 34 starben 21, wobei die eigentliche Todesursache unklar blieb (s. Tab. 14). Lediglich bei 7 Patienten wurde eine Autopsie durchgeführt und dabei die klinisch-röntgenologische Diagnose bestätigt.

Ausgang	n	% von 144	% von 110
Keine Metastasen	54	37,5	49,1
Metastasen nachgewiesen	56	38,9	50,9
Unbekannt ob Metastasen	34	23,6	
davon gestorben	21	14,6	
Ausgang unbekannt	13	9,0	

Tab. 14 Metastasierungsrate bei 144 Patienten mit Synovialomen und bei 110 Patienten mit vollständigen Angaben über Metastasierung.

Die überwiegend hämatogene Streuung führte in 71,4 % (40/56) zu Lungenmetastasen und bei 16,1 % (9/56) zu generalisierten Absiedelungen. Lymphknotenmetastasen traten bei 25 % (14/56) auf (Tab. 15).

Lokalisation	n	% von 56
Lunge	40	71,4
Lunge ausschließlich	28	50,0
Lunge + Lymphknoten	8	14,3
Lunge + Pleura	2	3,6
Lunge + Rippen	1	1,8
Lunge + Leber	1	1,8
Lymphknoten	14	25,0
Lymphknoten ausschließlich	5	8,9
Lymphknoten + Lunge	8	14,3
Lymphknoten + Pleura	1	1,8
Generalisiert	9	16,1
Haut	1	1,8

Tab. 15 Lokalisation der Synovialommetastasen bei 56 Patienten

Das mittlere Zeitintervall zwischen Erstsymptomen und Auftreten der Metastasen beträgt 22 Monate (Medianwert 15 Monate), nach der primären Therapie des Synovialoms 20,5 Monate (Medianwert 11 Monate) und nach der Diagnosestellung 18,6 Monate (Medianwert 7,5 Monate). Bei einem Patienten waren Metastasen schon vor der Therapie des Primärtumors vorhanden (MORETZ 1944), während bei einem weiteren diese erst 9,5 Jahre nach Behandlungsbeginn auftraten (RABEN 1965). Der überwiegende Anteil der Metastasen, d.h. 29 von 30, wurde jedoch vor Ablauf der ersten drei Jahre nach Therapieanfang diagnostiziert (s. Abb. 13).

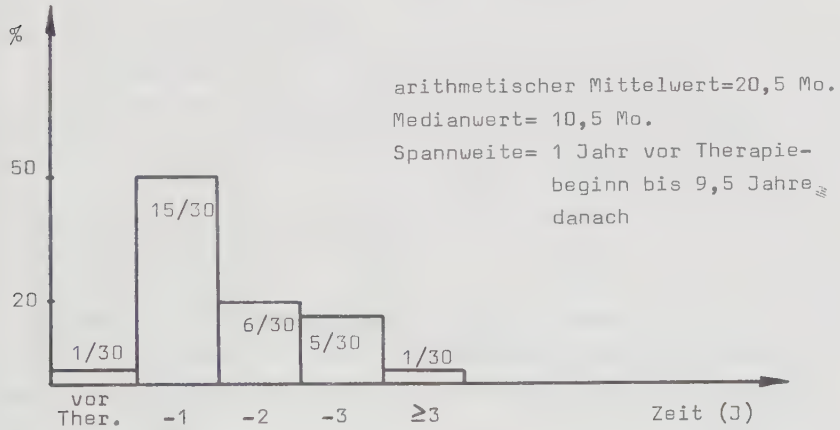

Abb.13 Zeitspanne zwischen Therapie des Primärtumors und Auftreten der Metastasen errechnet anhand von 30 auswertbaren Fällen.

Eine beweisende Geschlechtsdisposition für die Metastasierung besteht nicht, die Mädchen waren jedoch mit 57,4 % (27/47) etwas häufiger als die Jungen mit 45,2 % (28/62) davon betroffen. Die Altersverteilung der Patienten mit Metastasen zeigt die Tab. 16. Die erste sowie insbesonders die vierte 5-Jahresgruppe zeigen eine deutlich höhere Metastasierungsneigung.

Alter (J.)	n Patienten	n Patienten mit Metastasen	% Patienten mit Metastasen
0 - 5	22	11	50,0
6 - 10	14	5	35,7
11 - 15	25	10	40,0
16 - 20	49	30	61,2

Tab. 16 Korrelation der Metastasierungsneigung zum Alter der Patienten (110 auswertbare Fälle).

Eine Korrelation der Streuungsneigung zur Lokalisation des Primärtumors läßt sich ebenfalls nachweisen (Tab. 17), indem Synovialome an der oberen Extremität und vor allem am Rumpf eine höhere Metastasierungstendenz zeigen, als die an der unteren Extremität oder am Kopfbereich lokalisierten.

Lokalisation des Primärtumors	n Tumore	n Patienten mit Metastasen	% Patienten mit Metastasen
Rumpf	11	9	81,8
Obere Extremität	35	19	54,3
Untere Extremität	49	23	46,9
Kopf und Hals	15	5	33,3

Tab. 17 Korrelation der Metastasierungsneigung zur Lokalisation des Primärtumors (110 auswertbare Fälle).

Eine geringe Metastasierungsneigung zeigen die Synovialome, die primär radikal excidiert und anschließend bestrahlt wurden (Tab. 18). Auch die Tumoren, die ohne nachfolgende Strahlentherapie excidiert wurden, zeigen im Vergleich zu den Synovialomen, die mittels einer primären Gliedmaßenamputation behandelt wurden, eine

geringere Streuungsneigung.

Therapie	n	n Metastasen	% Metastasen
Excision + postoperative Röntgenbestrahlung	20	8	40,0
Excision	56	30	53,6
Amputation	13	9	69,2
Exkochleation	2	2	100,0

Tab. 18 Korrelation der Metastasierungsneigung zur primären chirurgischen Therapie des Tumors (91 auswertbare Fälle).

Synovialome, die zum Zeitpunkt der Therapie 5 cm groß oder noch größer waren, zeigen eine fast doppelt so hohe Metastasierungsneigung wie die Tumoren kleineren Ausmaßes (Tab. 19). Verwertbare Angaben über die Größe des Primärtumors sowie über eventuelle Metastasierung waren bei insgesamt 50 Patienten vorhanden.

Größe des Primärtumors	n	n Metastasen	% Metastasen
Kleiner als 5 cm	31	10	32,3
5 cm oder größer	19	12	63,2

Tab. 19 Korrelation der Metastasierungsneigung zur Größe des Primärtumors zum Zeitpunkt der Operation (50 auswertbare Fälle).

X. Prognose

Von den 144 Patienten starben 67 = 46,5 %, 9 = 6,3 % waren zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung von Metastasen befallen und 55 = 38,2 % wurden als gesund angesehen (Tab. 20). Bei den rest-

lichen 13 = 9 % wurde der Ausgang als unbekannt angegeben.

Ausgang	n	% von 144	% von 131 mit bekanntem Ausgang
Verstorben	67	46,5	51,1
Bei der letzten Untersuchung: Metastasen nachgewiesen	9	6,3	6,9
Bei der letzten Untersuchung: Gesund	55	38,2	42,0
Ausgang unbekannt	13	9,0	

Tab. 20 Verlaufsdaten bei 144 Patienten mit Synovialomen

Bei den Verstorbenen betrug die durchschnittliche Zeitspanne zwischen der Diagnose und dem Tod 2 Jahre und 5 Monate bei einer Spannweite von einem Monat bis zu 10 Jahren. Der mittlere "follow up" bei den Patienten, die zuletzt als gesund angesehen waren, betrug 6 Jahre und 8 Monate bei einer Spannweite von 4 Monaten bis 26 Jahre. Die für die Errechnung der Überlebensrate benötigten Angaben über den "follow up" waren bei 125 der 144 Patienten vorhanden. Bei 34 dieser 125 Patienten war die Beobachtungszeit nach der Diagnose kürzer als 5 Jahre, bei 11 kürzer als ein Jahr. Die 5-, 10- und 20-Jahresüberlebensraten (Abb. 14) betragen 42,8 % (39/91), 18,7 % (14/75) bzw. 7,5 % (5/67).

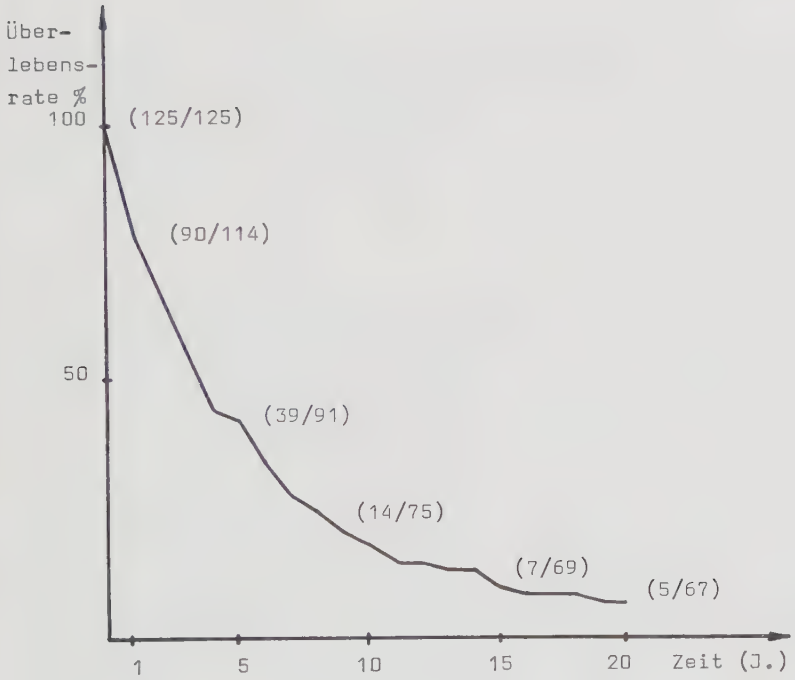

Abb. 14 Überlebensraten bei 125 Synovialom-Patienten des Kindes- und Jugendalters in % (in Klammern=absolute Zahlen).

H) Diskussion

I. Allgemeiner Teil

Wie schon in der Einleitung betont, besteht das Ziel dieser Arbeit darin, die bisher in der Literatur beschriebenen Synovialome der Altersgruppe 0 - 20 Jahre zusammenzustellen und auszuwerten, um mit Hilfe einer großen Fallzahl brauchbare Daten für die Klinik, Diagnostik und Therapie zu gewinnen und vor allem die Faktoren zu ermitteln, die für die Prognose dieser Geschwulst von Bedeutung sind.
Wie bei allen derartigen retrospektiven Studien war es auch hier nicht möglich, bei allen Patienten die benötigten Angaben zu erhalten. Trotzdem ermöglichte die relativ hohe Fallzahl eine statistische Auswertung der Einzelfakten. Die wünschenswerte Aufschlüsselung des Patientengutes nach den Kriterien des histologischen Geschwulstaufbaues war aufgrund der nur spärlich vorhandenen Daten nicht möglich. Dies darf allerdings nicht verwundern, da es sich zumeist um klinische Publikationen handelt. Die noch weitestgehend unklare Bedeutung der morphologischen Struktur für die Prognose des Synovialoms im Kindes- und Jugendalter, letztlich aber auch im Erwachsenenalter (KING 1952, CROCKER und STOUT 1959, MOBERGER 1968), und damit die Erstellung eines histologischen Grading mit prognostischer Aussagekraft, in Analogie zu anderen Tumoren, muß in dieser Arbeit somit weitestgehend unbeachtet bleiben.

II. Diskussion der Ergebnisse im Vergleich mit anderen Untersuchungen über das Synovialom des Kindesalters

In Analogie zu CROCKER und STOUT (1959), SCHMIDT (1964) und SOUL et al (1964) konnte keine Geschlechtsdominanz nachgewiesen werden (Tab. 3). Von den 144 Synovialomen traten 78 beim männlichen, 65 beim weiblichen Geschlecht auf, was einem Verhältnis von 1,2:1 entspricht. Lediglich bei LEE et al (1974) überwogen Mädchen mit 15:9. Hier ist allerdings die geringe Fallzahl (n = 24) zu berücksichtigen. Bemerkenswert ist die relativ niedrige Frequenz von

Synovialomen in der Altersgruppe 6 - 10 Jahre (Tab. 5). Nur 11,8 % (17/144) aller Tumoren wurden bei Kindern dieser Altersgruppe gefunden. Zu ähnlichen Ergebnissen kamen auch CROCKER und STOUT (1959) sowie SCHMIDT (1964). Eindeutig am häufigsten finden sich jedoch die Synovialome bei älteren Kindern und Jugendlichen. Fünfzig Prozent der Synovialome traten bei Kindern nach dem 15. Lebensjahr auf. Die Altersverteilungskurve (Abb.9) zeigt einen relativ hohen Wert im 1. Lebensjahr mit nachfolgendem Knick und ab dem 7. Lebensjahr einen fast kontinuierlichen Anstieg bis zum 17. Lebensjahr.
Als häufigste Lokalisation der Synovialome darf die untere Extremität mit 48,6 % (70/144) gelten, wobei hier das Knie und der Fuß bevorzugt betroffen werden (23 bzw. 22/144). Über ähnliche Resultate berichten CROCKER und STOUT 1959, SCHMIDT 1964, LEE et al 1974. Auch die obere Extremität ist mit 29,2 % (42/144) oft betroffen (Tab. 6), während der Hals und der Rumpf seltener der Sitz eines Synovialoms sind. Ein genauer mikrotopographischer Ausgangspunkt kann in den meisten Fällen nicht angegeben werden. In diesem Zusammenhang muß nochmals betont werden, daß die Entstehung der Synovialome nicht an Gelenke gebunden ist (LEE et al 1974). So wurde lediglich bei 3 der 144 Patienten eine intrakapsuläre Beteiligung der Gelenke beschrieben. Eine Disposition einer Körperseite besteht nicht, auch kann keine Abhängigkeit der Lokalisation vom Geschlecht nachgewiesen werden.
Als Initialsymptomatik findet sich bei 79 % (79/100) der Kinder eine Schwellung (Tab. 7), häufig in Kombination mit Schmerzen, Symptome, die zunächst an einen entzündlichen Prozeß denken lassen (SCHMIDT 1964). Bei 17 der 144 Patienten wurde primär die Diagnose Entzündung oder gutartiger Tumor gestellt. Das Fehlen jeglicher Allgemeinsymptome, wie BSG-Beschleunigung, Leukocytose, Fieber oder Abgeschlagenheit darf jedoch als differentialdiagnostisches Kriterium gegen eine Entzündung angesehen werden.

Das Röntgenbild zeigte bei 10/144 Patienten eine ossäre Destruktion und bei 9 eine grobschollige Verkalkung. Der letztgenannte Befund ist besonders beachtenswert, stellte ein Hauptsymptom bei der eigenen Beobachtung Nr. 1 dar und muß klinisch-differential-

diagnostisch von der Myositis ossificans, der Weichteil-Calcinose und im Frühstadium auch vom Epitheliom Malherbe abgegrenzt werden. Histologisch läßt sie sich spurenweise sehr häufig nachweisen (DeSANTO 1941, THURNER 1962, LEWIS 1940). SCHMIDT (1964) fand röntgenologisch meistens eine Weichteilschwellung und lediglich bei 3/60 Tumoren eine Knochenbeteiligung. Die Angiographie ermöglicht keine Artdiagnose, allerdings erlaubt sie die genaue Bestimmung der Größe und Lokalisation des Tumors (LEWIS 1940, HALE 1951) sowie das Ausmaß seiner Vascularisation. Die richtige Diagnose läßt sich nur durch die histologische Untersuchung stellen (CHU und D'ANGIO 1974).
Ein Trauma in der Anamnese wurde nur von 13 der 144 Patienten angegeben. Dabei handelte es sich zumeist um Bagatelleinwirkungen und solche, die bereits längere Zeit zurücklagen. Die entsprechenden Angaben erfolgten wohl aus einem gewissen Kausalitätsbedürfnis der Patienten. Wie bei vielen anderen Geschwulstformen der Weichteile und des Knochensystems kann auch hier ein ursächlicher Zusammenhang zwischen Trauma und Tumorgenese nicht postuliert werden, bzw. muß das Trauma als prädisponierender Faktor verneint werden (CROCKER und STOUT 1959, LEE et al 1974).

Die Diagnose des Synovialoms wurde bei 45 % der Patienten vor Ablauf der 6 ersten Monate gestellt bei einer durchschnittlichen Zeitspanne zwischen dem Auftreten der Erstsymptome und der Diagnosestellung von 15,2 Monaten (Abb. 12). SCHMIDT fand 1964 bei 50 % der Kinder einen entsprechenden Zeitabschnitt von unter einem Jahr, weitere Angaben liegen im einschlägigen Schrifttum über Synovialome des Kindesalters nicht vor. Bei 41,6 % (Abb.12) der Patienten wurde die Diagnose erst nach einem Jahr oder später gestellt. Bedenkt man die Wichtigkeit der Frühdiagnose von Geschwulstkrankheiten ganz allgemein und die Erhöhung der Metastasierungsgefahr mit der Größenzunahme der Synovialome im Speziellen (siehe S. 47), so kommt diesem "Zeitverlust" eine entscheidende Bedeutung zu.
Die bevorzugte primäre Therapie des Synovialoms bestand in einer Excision oder primären Amputation bzw. Exartikulation mit oder ohne zusätzliche Strahlentherapie. Über die Bedeutung der Pri-

märtherapie für den weiteren klinischen Verlauf bzw. die Prognose siehe nächstes Kapitel.
Über die Behandlung bereits metastasierender Synovialome mittels Chemotherapie und Resektion pulmonaler Metastasen liegen noch zu wenig Untersuchungen vor, um Rückschlüsse auf deren Wirksamkeit ziehen zu können (LEE et al 1974). CHU und D'ANGIO (1974) halten eine kombinierte Therapie bestehend aus Chirurgie, Bestrahlung und Chemotherapie, in Analogie zum Rhabdo-myo-sarkom, für die wahrscheinlich optimalste, betonen jedoch, daß verwertbare Ergebnisse darüber bis jetzt fehlen.
Die Synovialome sind durch eine hartnäckige Rezidivneigung gekennzeichnet. So traten bei 47,4 % (65/137) der Patienten ein Lokalrezidiv und bei 30,8 % dieser 65 Patienten mehrere Rezidive auf (Tab. 10). SCHMIDT (1964) fand in seiner Serie von 61 Kindern bis zum 15. Lebensjahr bei 32,8 % und LEE et al (1974) bei 29,2 % Rezidive. Die Zeitspanne zwischen Operation und ihrem Auftreten verhält sich umgekehrt proportional zur Anzahl der Rezidive. So fand sich eine Entwicklungsdauer des ersten Rezidivs im Mittel von immerhin 13,5 Monaten und eine solche des vierten Rezidives von nur noch 4,5 Monaten (Tab. 11). Dies muß als eine gesteigerte Aggressivität bzw. Proliferation des Tumors nach jeder Excision gedeutet werden. Die Rezidive traten bei Mädchen mit 54,0 % (34/63) zu 41,1 % (30/73) bei den Jungen deutlich häufiger auf. Eine vergleichende Untersuchung läßt sich bei anderen Autoren nicht finden. Eine Korrelation der Rezidivneigung zum Alter des Patienten oder zur Größe des Primärtumors läßt sich nicht erstellen. Dagegen scheinen Synovialome der oberen Extremität mit 63,4 % (26/41) häufiger zu rezidivieren als solche anderer Lokalisation (Tab. 12). Eine deutliche Korrelation der Rezidivneigung zur Art der primären Therapie läßt sich ebenfalls nachweisen (Tab. 13). So findet sich eine fast doppelt so hohe Rezidivrate bei Tumoren, die mittels einer radikalen Excision entfernt wurden als bei denen, die zusätzlich postoperativ bestrahlt wurden (63,4 % bzw. 33,3 %). Inwieweit eine präoperative Bestrahlung von Bedeutung wäre, läßt sich nicht sagen, da lediglich 2 der 144 Patienten einer solchen unterzogen wurden. Angaben über eine Korrelation der Rezidivneigung zu den hier erwähnten klinischen

Faktoren lassen sich bei anderen Untersuchungen über das Synovialom im Kindesalter nicht finden.
Die Synovialome zeigen aber auch eine sehr hohe Metastasierungsrate. Zur Bearbeitung dieser Frage konnten 110 der 144 Fälle ausgewertet werden. Bei 56 traten Metastasen auf. Dies entspricht einer Rate von 50,9 % (56/110). LEE et al (1974) wiesen bei 13 ihrer 24 Patienten (54,2 %) Tochtergeschwülste nach, bei den übrigen Sammelarbeiten über das Synovialom im Kindesalter sind genaue Zahlen nicht angegeben. Die Synovialome metastasieren überwiegend hämatogen (CROCKER und STOUT 1959, SCHMIDT 1964, SOUL et al 1964, LEE et al 1974) in die Lunge oder generalisiert aber auch lymphogen in die regionären Lymphknoten. Von den 56 Fällen hatten 40 Lungenmetastasen, 9 eine generalisierte Absiedelung und 14 Lymphknotenmetastasen (Tab. 15). SCHMIDT (1964) konnte bei 18 % (11/61) eine lymphogene Metastasierung nachweisen. Der Zeitraum zwischen Therapiebeginn und Erstauftreten der Absiedelungen beträgt durchschnittlich 20,5 Monate. Die überwiegende Anzahl, d.h. 96,7 % (29/30) der Metastasen traten innerhalb der drei ersten Jahre nach Therapie des Primärtumors auf (Abb. 13). Vergleichbare Zeitangaben über das Auftreten der Metastasen beim Synovialom des Kindesalters liegen in der Literatur nicht vor.
Eine klare Geschlechtsdisposition der Metastasierungsneigung besteht nicht. Die Mädchen waren jedoch mit 57,4 %(22/47) etwas häufiger als die Jungen mit 45,2 % (28/62) davon befallen. Dagegen findet sich eine deutliche Korrelation der Metastasierung zum Alter des Patienten, indem Kinder der Jahresgruppe 0 - 5 Jahre und vor allem 16 - 20 Jahre mit 50,0 % bzw. 61,2 % von Metastasen häufiger betroffen waren als die beiden mittleren 5-Jahresgruppen (35,7 bzw. 40,0 % s. Tab. 16). Die Gründe dafür sind unbekannt. Vor allem Synovialome am Rumpf aber auch an der oberen Extremität führten eher zu einer Metastasierung als Synovialome anderer Lokalisation (Tab. 17). Synovialompatienten, die nach einer radikalen Excision lokal sowie auch im Bereich der regionären Lymphknotenstationen bestrahlt wurden, wiesen mit 40,0 % die geringste Metastasierungsneigung auf (Tab. 18). Synovialome mit einem Durchmesser von 5 cm oder größer metastasierten fast doppelt so häufig wie Tumoren kleiner als 5 cm (63,2 % bzw. 32,3 %).

Andere Untersuchungen über das Synovialom im Kindesalter lassen Angaben über Faktoren, die für eine Metastasierung von Bedeutung sein könnten, vermissen. Zusammenfassend läßt sich sagen, daß das weibliche Geschlecht, die Altersgruppe 0 - 5 und 16 - 20 Jahre, eine Tumorlokalisation am Rumpf oder an der oberen Extremität, eine Tumorentfernung ohne nachfolgende Bestrahlung und eine Größe des Primärtumors von 5 cm oder darüber als ungünstige Faktoren im Hinblick auf die Metastasierungsneigung angesehen werden dürfen.

III. Prognostische Studie - Klinische Faktoren, die die Prognose beeinflussen

Von 131 Patienten, bei denen Angaben über den Ausgang der Krankheit vermerkt waren, starben 67 und weitere 9 lebten mit bereits nachgewiesenen Metastasen zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung. Beide Gruppen zusammen ergeben eine Letalitätsquote von 58,0 %. Die restlichen 42 % (55/131) waren zuletzt rezidiv- und metastasenfrei und fühlten sich gesund, wobei die mittlere Beobachtungszeit dieser Patienten 6 Jahre und 8 Monate beträgt. Es findet sich weiterhin eine 5-Jahresüberlebensrate von 42,8 % (39/91 Patienten mit einer Beobachtungszeit von 5 Jahren oder länger), eine 10-Jahresüberlebensrate von 18,7 % (14/75) und eine 20-Jahresüberlebensrate von lediglich 7,5 % (5/67). LEE et al fanden 1974 in seiner Serie von 24 Kindern eine 5-Jahresüberlebensrate von 37,5 % und kam somit zu einem ähnlichen Ergebnis, während SCHMIDT (1964) lediglich eine solche von 18 % angab (11/61). Bei einer derart schlechten Prognose ergibt sich zwingend die Frage nach deren Ursache. Die Bedeutung des morphologischen Strukturbildes, also die Differenzierung, ein bei vielen anderen Tumoren erkannter Faktor für die Dignität, mußte aus den früher erwähnten Gründen (s. Seite 24 und 50) unberücksichtigt bleiben. SCHMIDT betonte 1964: "Entscheidende Faktoren für die Prognose stellen Zeitpunkt der Diagnose, die Lokalisation, die Größe und Beschaffenheit des Tumors dar". Er belegt diese Feststellungen jedoch nicht mit Zahlen. LEE et al (1974) fanden eine besonders schlechte Prognose bei Kindern, die Tumorrezidive aufwiesen und bei Kin-

dern mit überwiegend monomorph-epitheloidzelligen Synovialomen. Hinsichtlich der Therapie des Primärtumors (Excision oder Amputation) ließen sich für den weiteren Verlauf keine Unterschiede nachweisen (CROCKER und STOUT 1959, SCHMIDT 1964).

1. Alter und Geschlecht:

Bei beiden Geschlechtern findet sich aufgrund der eigenen Untersuchungen eine 5-Jahresüberlebensrate von 42,8 %. Die 10-Jahresüberlebensrate der Jungen beträgt 23,8 %, die der Mädchen lediglich 12,1 %. Hinsichtlich der 20-Jahresüberlebensrate zeigen sich wiederum fast identische Werte (8,3 % bei den Jungen und 6,5 % bei den Mädchen). Eine Korrelation der Prognose zum Geschlecht läßt sich somit nicht sicher nachweisen.

Die Jahresgruppen 0 - 5 sowie 16 - 20 Jahre zeigen eine schlechtere 5-Jahresüberlebensrate als die beiden mittleren 5-Jahresgruppen (Tab. 21). Dies läßt sich ohne Schwierigkeiten auf die höhere Metastasierungsneigung der erstgenannten Altersgruppen zurückführen. Bemerkenswert erscheint vor allem, daß nur 65 % der 0 - 5 Jährigen das erste Jahr nach der Diagnose überlebten, während bei den 16 - 20 Jährigen die analoge Zahl 80 - 85 % beträgt.

Überlebenszeit (J)	Überlebensrate in % der Altersgruppen			
	0 - 5	6 - 10	11 - 15	16 - 20 Jahre
1	65,0	84,6	82,2	83,3
5	42,9	60,0	50,0	36,2
10	38,5	25,0	7,7	14,6
20	11,1	14,3	0,0	7,7

Tab. 21 Korrelation der Prognose zum Alter des Patienten

2. Lokalisation des Primärtumors:

Synovialome an der oberen Extremität und im besonderen Maße am Rumpf zeigen eine deutlich schlechtere Prognose als die an der unteren Extremität oder im Kopf-Hals-Bereich (Tab. 22). Die zuletzt Aufgeführten weisen eine 2- bzw. 3- mal so hohe 5-Jahresüberlebensrate auf wie die am Rumpf lokalisierten Tumore (Abb. 15). An der oberen Extremität wird die Prognose nach peripher bzw. distal besser, während Synovialome am Fuß besonders gefährlich scheinen. 81 % (17/21) dieser Tumoren führten zum Tod des Patienten. Die am Knie lokalisierten Synovialome zeigen die beste Prognose, wobei lediglich 26,7 % (4/15) dieser Kinder verstarben. Die ungünstigere Prognose der Synovialome am Rumpf sowie an der oberen Extremität entspricht auch der höheren Metastasierungsneigung dieser Tumore.

Überlebens-	Überlebensrate in %			
zeit (J)	Kopf/Hals	obere Extr.	Rumpf	untere Extr.
1	100,0	74,2	70,0	81,5
5	70,0	36,0	20,0	45,7
10	37,5	15,0	0,0	21,1
20	28,6	0,0	0,0	8,8

Tab. 22 Korrelation der Prognose zur Lokalisation des Primärtumors. Extr. = Extremität

3. Symptomatik:

Synovialome, die durch Schmerzen alleine oder mit anderen Symptomen auf sich aufmerksam machten, zeigen eine schlechtere Prognose als solche, die indolent waren (Tab. 23).

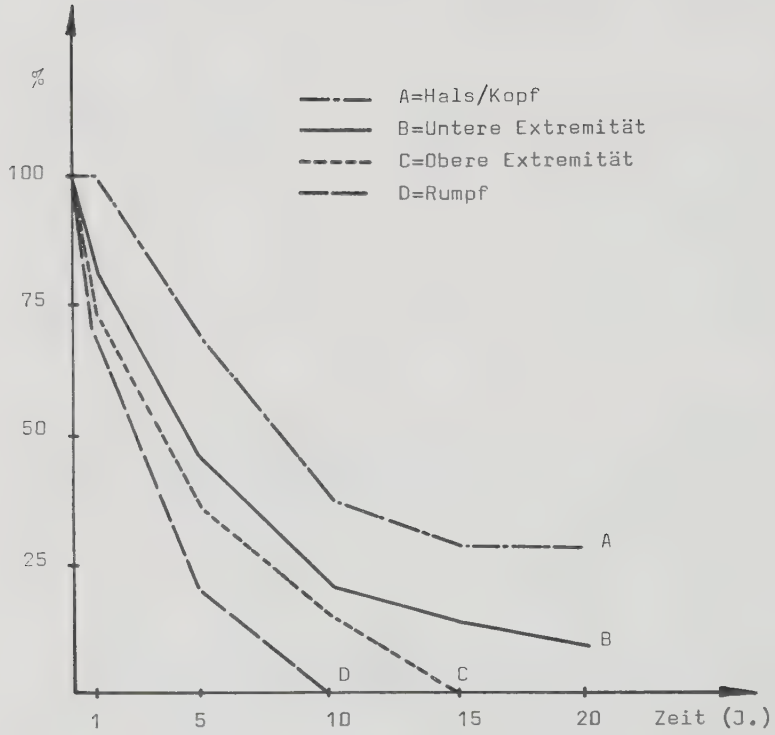

Abb. 15 Korrelation der Überlebensraten zur Lokalisation des Primärtumors.

Überlebens-Zeit (J)	Überlebensrate in %	
	Dolente Synovialome	Indolente Synovialome
1	84,4 (27/32)	90,9 (40/44)
5	41,7 (10/24)	54,8 (17/31)
10	14,2 (1/ 7)	33,3 (9/27)

Tab. 23 Korrelation der Prognose zur Symptomart des Primärtumors

Von 48 Patienten mit einer Anamnesedauer von weniger als 6 Monaten verstarben 24 oder waren zuletzt von Metastasen befallen, das sind 50 %, während bei längerer Symptomdauer fast 70 % entsprechend endeten (Tab. 24).

Symptomdauer (Mo.)	n	n Patienten verstorben bzw. mit Metastasen	% verstorben bzw. mit Metastasen
0 - 5	48	24	50,0
6 - 11	13	9	69,2
länger als 12 Mo.	44	30	68,2

Tab. 24 Korrelation der Prognose zur Länge der Anamnesedauer bis zur Diagnosestellung

Bemerkenswert erscheint die Tatsache, daß 78,4 % (18/23) aller Patienten, die 5 Jahre und länger nach der Diagnosestellung tumor- und rezidivfrei lebten, eine Symptomdauer von weniger als einem Jahr aufwiesen und 70 % (16/23) von weniger

als 6 Monaten. Die Länge der Anamnese wird somit zu einem wesentlichen Faktor für den weiteren klinischen Verlauf, die Forderung nach exakter Frühdiagnose daher ein dringliches Anliegen.

4. Größe des Primärtumors:

Es zeigt sich eine deutliche Abhängigkeit der Prognose von der Größe des Primärtumors, indem Synovialome kleiner als 5 cm eine mehr als doppelt so hohe 5-Jahresüberlebensrate aufweisen wie solche, die diesen Grenzwert überschritten haben (Tab. 25 und Abb. 16).

Größe in cm	Überlebensraten in %		
	1-Jahres-	5-Jahres-	10-Jahres-
kleiner als 5	92,7 (26/28)	66,7 (14/21)	41,2 (7/17)
größer als 5	81,3 (13/16)	30,0 (3/10)	0,0

Tab. 25 Korrelation der Prognose zur Größe des Primärtumors

5. Primäre Therapie:

Die beste Prognose findet sich bei den Kindern, die durch eine radikale Excision mit nachfolgender Bestrahlung behandelt wurden (Tab. 26). Sie erreichen eine 5-Jahresüberlebensrate von 55,6 % und eine 10-Jahresüberlebensrate von 42,8 %, während die Patienten, bei denen eine Gliedmaßenamputation durchgeführt wurde, eine entsprechende Rate von 16,7 bzw. 9,1 % aufweisen (Abb. 17). Eine prognostische Mittelstellung nimmt die radikale Excision ohne postoperative Strahlentherapie ein. In diesem Zusammenhang sollte man sich daran erinnern, daß bei 25 % der metastasierten Synovialome dieses Untersuchungsgutes eine Absiedelung im Bereich der regionalen Lymphknotenstationen vorhanden war, was die Notwendigkeit der postoperativen

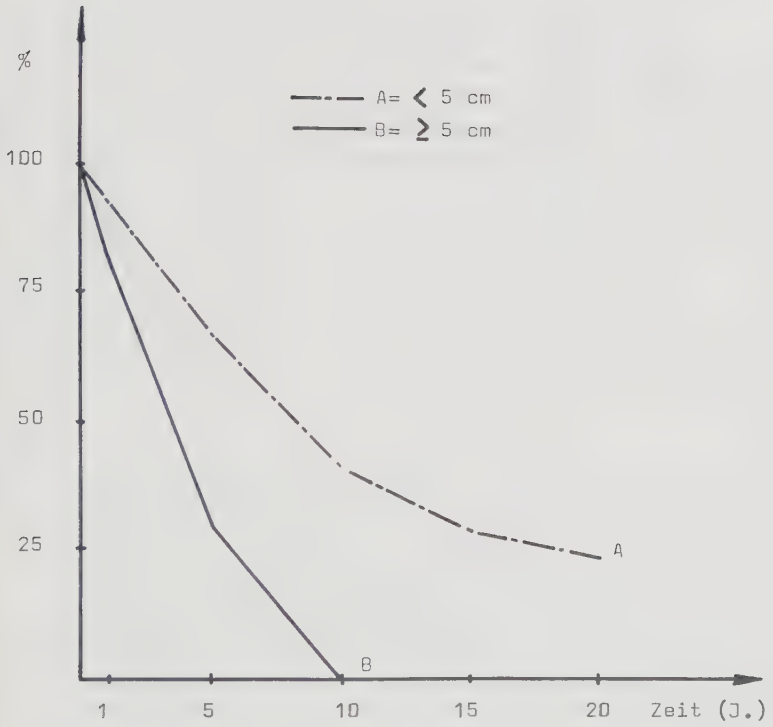

Abb.16 Korrelation der Überlebensraten zur Größe des Primärtumors.

Bestrahlung, lokal und regionär, besonders deutlich macht.

Therapieart	Überlebensrate in %			
	1-Jahres-	5-Jahres-	10-Jahres-	20-Jahres-
Excision + Radiatio	90,0 (18/20)	55,6 (10/18)	42,8 (6/14)	20,0 (2/10)
Excision	86,5 (51/59)	51,2 (23/45)	18,9 (7/37)	9,1 (3/33)
Amputation	60,0 (9/15)	16,7 (2/12)	9,1 (1/11)	0,0

Tab. 26 Korrelation der Prognose zur Therapieart des Primärtumors

6. Rezidive:

Eine Korrelation der Prognose zum Auftreten von Rezidiven läßt sich nicht nachweisen (Tab. 27). Bei einer fast identischen 5-Jahresüberlebensrate der Patienten mit oder ohne Rezidive (43,2 bzw. 42,6 %), zeigt sich lediglich bei den 10- und 20-Jahresüberlebensraten eine bessere Prognose bei den Kindern ohne nachgewiesene Rezidive. Dagegen besitzen Patienten mit mehr als einem Rezidiv eine deutlich schlechtere Prognose als die ohne oder nur mit einem Rezidiv. Keines der Kinder mit mehr als einem Rezidiv überlebte 10 Jahre nach Operation des Primärtumors. Diese Feststellung kann als eine Aggressivitätssteigerung des Synovialoms nach jedem erneuten Rezidiv gedeutet werden.

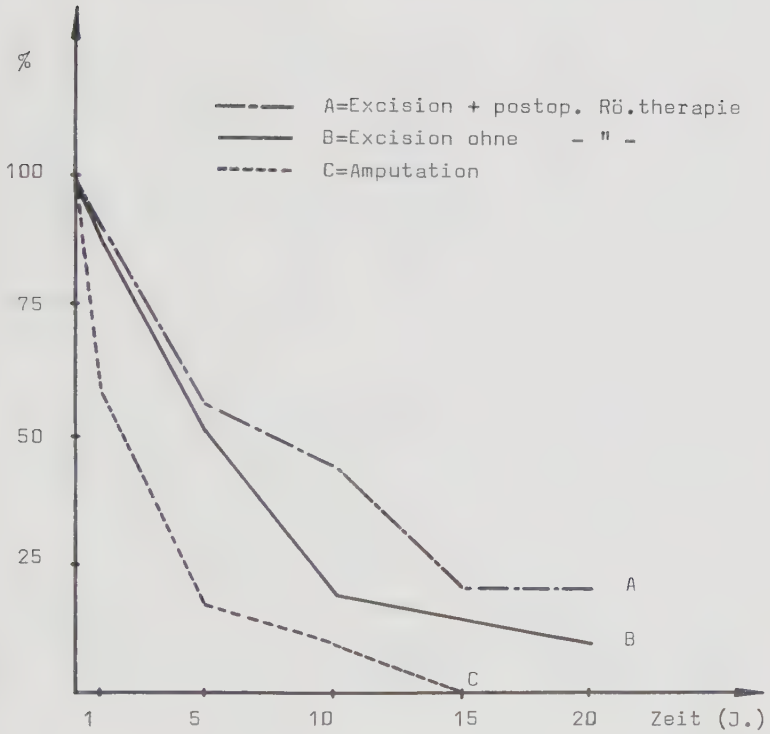

Abb. 17 Korrelation der Überlebensraten zur Therapie des Primärtumors.

	Überlebensraten in %			
	1-Jahres-	5-Jahres-	10-Jahres-	20-Jahres-
Ohne Rezidive	79,4 (50/63)	42,6 (20/47)	25,6 (10/39)	11,8 (4/34)
Mit Rezidiven	80,4 (41/51)	43,2 (19/44)	11,1 (4/36)	3,2 (1/33)
Mit 1 Rezidiv	75,8 (25/33)	50,0 (15/30)	17,4 (4/23)	5,0 (1/20)
Mit mehr als 1 Rezidiv	88,9 (16/18)	28,6 (4/14)	0,0	0,0

Tab. 27 Korrelation der Prognose zum Auftreten von Rezidiven

Patienten ohne Rezidive nach einer radikalen Excision mit postoperativer Bestrahlung zeigen eine höhere Überlebensrate im Vergleich zu solchen, bei denen keine Bestrahlung erfolgte (Tab. 28). Umgekehrt findet sich bei Rezidiven nach einer Excision mit postoperativer Bestrahlung eine ungünstigere Prognose als bei Patienten mit Rezidiven nach Excision ohne nachfolgende Strahlentherapie. Hierbei könnte es sich ebenfalls um eine gesteigerte Aggressivität der strahlenresistenten, also selektierten Geschwulstzellen handeln. Diese Behandlungsgruppe umfaßt allerdings nur 7 Kinder.

7. Metastasen:

Von 56 Patienten, bei denen Metastasen angegeben wurden, starben oder lebten bei der letzten Untersuchung mit generalisierten Absiedelungen 55. Ein Patient hatte Lymphknotenmetastasen inguinal. Er lebte nach deren Entfernung bei der letzten Kontrolluntersuchung fast drei Jahre danach völlig gesund (HAAGENSEN und STOUT 1944).

Therapieart	Überlebensrate in %			
	1-Jahres-	5-Jahres-	10-Jahres-	20-Jahres-
Excision keine Rez.	90,5 (19/25)	50,0 (6/12)	30,0 (3/10)	22,2 (2/ 9)
Excision + Rö. keine Rez.	100,0 (11/11)	72,7 (8/11)	62,5 (5/ 8)	40,0 (2/ 5)
Excision mit Rez.	84,2 (32/38)	51,5 (17/33)	14,8 (4/27)	4,2 (1/24)
Excision + Rö. mit Rez.	71,4 (5/7)	16,7 (1/6)	0,0	0,0

Tab. 28 Korrelation der Prognose zum Auftreten von Rezidiven nach Excision mit oder ohne postoperativer Bestrahlung.
Rö.=Postoperative Bestrahlung, Rez.=Rezidive.

IV. Diskussion der Ergebnisse im Vergleich mit Untersuchungen über das Synovialom des Erwachsenenalters

Makro- und mirkoskopisch lassen sich bei den Synovialomen des Kindes- bzw. Jugendalters keine Unterschiede zu denen des Erwachsenenalters finden (MOBERGER 1968, LEE et al 1974).
Bei letzteren besteht ebenfalls keine Geschlechtsdominanz (WEINREICH 1963, DIAMAKOS 1967).
Vergleicht man jedoch die Topographie des Primärtumors, so fällt auf, daß bei Erwachsenen die untere Extremität mit 79 % (HAAGENSEN und STOUT 1944) wesentlich häufiger betroffen ist, als bei Kindern mit 48,6 % (Tab. 29).

Lokalisation	HAAGENSEN 1944	WEINREICH 1963	MOBERGER 1968	Eigenes Untersuchungsgut
Untere Extr.	79,0 %	68,9 %	69,0 %	48,6 %
Obere Extr.	21,0 %	28,6 %	24,4 %	29,2 %
Rumpf	0,0 %	2,4 %	6,6 %	11,1 %
Kopf/Hals	0,0 %	0,0 %		11,1 %

Tab. 29 Vergleich der Lokalisation des Synovialoms im Erwachsenenalter mit der des Kindes- bzw. Jugendalters.
Extr.=Extremität

DIAMAKOS errechnete 1967 in einer Zusammenstellung von 491 Synovialomen eine durchschnittliche Entwicklungsdauer des Tumors vom Auftreten der Symptome bis zur endgültigen Diagnosestellung von 1 - 2 Jahren. Bei Kindern und Jugendlichen beträgt der vergleichbare Mittelwert 15,2 Monate. Auch die klinische und röntgenologische Symptomatik scheint in allen Altersgruppen gleich zu sein.

Wie erwähnt, zeigt nach den eigenen Untersuchungen die radikale Excision der Geschwulst, insbesondere mit zusätzlicher lokaler und regionärer Bestrahlung, bei Kindern und Jugendlichen die besten Therapieresultate (5-Jahresüberlebensraten von 51,2 bzw. 55,6 %). MOBERGER (1968) und McNEER (1968) fanden ähnliche Werte für Erwachsene. DIAMAKOS (1967) allerdings bevorzugt die primäre Amputation. Hinsichtlich der Rezidivrate bestehen folgende Unterschiede: Während sie bei Kindern aufgrund der eigenen Untersuchungen bei 47,4 % liegt, wird sie von PACK und ARIEL (1950), VINCENT (1960) und DeSANTO (1941) für Erwachsene mit 63, 66 bzw. 77 % als unvergleichlich höher angegeben. Weitestgehende Analogien bestehen wiederum für die Entwicklungsdauer des ersten Rezidives sowie die Verringerung der Rezidivneigung nach postoperativer Bestrahlung (PACK u. ARIEL 1950, CADMAN 1965). Auch die Häufigkeit von Zweitrezidiven ist in beiden Populationen mit je 30 % gleich (siehe Tab. 10, PACK u. ARIEL 1950). Bezüglich des Auftretens von Metastasen liegen die Werte für Erwachsene nach WEINREICH (1963) bei durchschnittlich 8, nach PACK u. ARIEL (1960) bei 15,9 postoperativen Monaten, für Kinder bzw. Jugendliche bei 20,5 Monaten. Vergleiche über metastasierungsbegünstigende Faktoren sind infolge Fehlens entsprechender Angaben in den einschlägigen Publikationen über Synovialome des Erwachsenenalters nicht möglich. Ähnliches gilt für die Überlebensrate, dies allerdings aus Gründen der großen Variabilität der ermittelten Werte. Die Mehrzahl der entsprechenden Angaben bewegen sich jedoch für die 5-Jahresquote zwischen 30 und 50 % und steht somit in Analogie zu den eigenen Untersuchungsergebnissen, die bei 42,8 % liegen. Die durchschnittliche Zeitspanne zwischen Diagnose und Tod beträgt für die ersten zwei Lebensdezennien 2 Jahre und 5 Monate und ist somit deutlich kürzer als die von HAAGENSEN und STOUT (1944) für das Erwachsenenalter errechneten 5,7 Jahre. Die bislang ausführlichste prognostische Studie wurde von MOBERGER 1968 erstellt. Er fand eine etwas schlechtere Prognose beim männlichen Geschlecht im Gegensatz zu den Ergebnissen dieses Untersuchungsgutes. Weiterhin zeigte sich bei peripher auftretenden Synovialomen eine bessere Prognose als bei zentraler Lokalisation. Diese

Feststellung läßt sich bei Kindern bzw. Jugendlichen nur z.T. bestätigen. So findet sich hier eine besonders schlechte Prognose der Synovialome am Rumpf aber auch am Fuß. Lediglich an der oberen Extremität wird die Prognose bei zunehmend peripherem Sitz des Tumors günstiger. Vergleichende Untersuchungen über die Bedeutung der Symptomatik, der Symptomdauer oder der Größe des Primärtumors für die Prognose des Synovialoms im Erwachsenenalter lassen sich in der Literatur nicht finden. MOBERGER (1968) fand für Erwachsene eine fast fünfmal höhere 5-Jahresüberlebensrate bei den rezidivfrei gebliebenen Patienten im Vergleich zu solchen, die Rezidive aufwiesen. Bei Kindern läßt sich nur dann eine schlechtere Prognose nachweisen, wenn mehr als ein Rezidiv auftritt (Tab. 27).

V. Konnatale Synovialome

Konnatale Synovialome wurden von BENNETT (1947), PACK und ARIEL (1950), TILLOTSON (1951), EVANS (1960) und KARCZ (1962) beschrieben (Tab. 30).
Sämtliche Geschwülste fielen den Eltern durch eine Schwellung auf. Bis zur endgültigen Diagnosestellung vergingen im Durchschnitt 2,6 Monate. Zwei der Tumoren waren an der oberen, drei an der unteren Extremität und einer am Rumpf lokalisiert. Vier der Synovialome wurden durch eine Excision (davon eines mit postoperativer Bestrahlung), eines mittels einer primären Amputation entfernt. Das von EVANS (1960) beschriebene Synovialom wurde lediglich bestrahlt. Ein Rezidiv trat bei drei der Patienten nach Excision auf. Der Säugling, bei welchem postoperativ eine Bestrahlung durchgeführt wurde, blieb rezidivfrei bei einer Beobachtungszeit von 20 Jahren. Drei der Kinder starben 1 - 7 Monate nach der Diagnosestellung infolge von Metastasen. Diese drei Primärtumoren waren an der oberen Extremität sowie am Rumpf lokalisiert. Zwei der Kinder blieben 15 bzw. 20 Jahre nach Diagnosestellung gesund und tumorfrei, bei einem war der Ausgang unbekannt.
Zusammenfassend lassen sich weder morphologisch noch klinisch besondere Merkmale der konnatalen Synovialome finden.

I) Zusammenfassung

Es wird anhand von 141 in der Literatur beschriebenen Synovialomen der Altersgruppe 0 - 20 Jahre sowie 3 eigenen Beobachtungen eine Fallanalyse durchgeführt, um brauchbare Daten für die Diagnostik, den klinischen Verlauf, die Therapie und die Prognose dieser Geschwulstkrankheit zu ermitteln. Gleichzeitig werden diese mit den spärlich vorhandenen Angaben in der Literatur verglichen. Folgende Ergebnisse sind zu nennen:

1. Mit 45,8 % treten die meisten Synovialome innerhalb der ersten 2 Lebensdecenien in der Altersgruppe 16 - 20 Jahre auf. Eine zweite Gipfelbildung findet sich mit 17,4 % im ersten Lebensjahrfünft.
2. Das männliche Geschlecht ist mit 78:65 etwas häufiger betroffen.
3. Die Symptomatik des Synovialoms ist ausschließlich lokaler Art. Radiologisch findet sich meistens eine weichteildichte Schwellung, manchmal mit irregulär verteilten Verkalkungen oder seltener, bei entsprechender Topographie, mit knöcherner Destruktion.
4. Die häufigste Lokalisation ist mit 48,6 % die untere Extremität. Die obere Extremität ist mit 29,2 %, der Rumpf sowie der Kopf/Halsbereich mit je 11,1 % der Sitz eines Synovialoms.
5. Das Zeitintervall vom Auftreten der Erstsymptome bis zur Diagnosestellung beträgt im Durchschnitt 15,2 Monate.
6. Als primäre Behandlungsmethoden werden zumeist die radikale Excision (68,5 %) mit oder ohne nachfolgende Bestrahlung, oder auch die primäre Gliedmaßenamputation (15,4 %) eingesetzt. Die beste Prognose erreicht dabei das erstgenannte Vorgehen mit einer 5-Jahresüberlebensrate von 55,6 %. Ohne Nachbestrahlung wird eine Rate von 51,2 % und nach einer ausschließlichen Amputation lediglich eine solche von 16,7 % erreicht.
7. Die Synovialome zeigen eine sehr hohe Rezidivquote von 47,4 %. Diese Patienten weisen in 30,8 % sogar Zweifachrezidive auf. Die Entwicklungsdauer der Rezidive verhält sich umgekehrt proportional zu ihrer Zahl, d.h. der rezidivfreie Zeitraum wird

mit ihrer Zahl immer kürzer. Im Mittel treten die ersten Rezidive nach 13,5 Monaten auf, während die vierten bereits 4,5 Monate nach der Drittoperation zu beobachten sind. Die Mädchen zeigen eine höhere Rezidivrate als die Jungen (54,0 bzw. 41,1 %). Eine Abhängigkeit der Rezidivneigung vom Alter des Patienten oder von der Größe des Primärtumors besteht nicht. Synovialome der oberen Extremität neigen mit 63,4 % häufiger zu Rezidiven als Synovialome anderer Lokalisation. Kinder bzw. Jugendliche, die nach einer radikalen Excision bestrahlt wurden, zeigen eine deutlich niedrigere Rezidivrate als andersartig behandelte Patienten.

8. In 50,9 % der Fälle treten Metastasen auf. Sie werden im Mittel 20,5 Monate nach Operation des Primärtumors manifest. Bleibt der Patient innerhalb der ersten 3 Jahre nach der Operation metastasenfrei, so darf dies als ein prognostisch günstiges Zeichen angesehen werden (siehe Abb.13). Die Metastasierung erfolgt hauptsächlich hämatogen, entweder in die Lunge oder generalisiert. Klinische Faktoren, die sich im Hinblick auf die Metastasierung ungünstig auswirken, sind das weibliche Geschlecht, die Altersstufen von 0 - 5 bzw. 16 - 20 Jahren, eine Lokalisation des Tumors am Rumpf oder auch an der oberen Extremität, eine Entfernung des Primärtumors ohne nachfolgende Bestrahlung sowie eine Primärtumorgröße von 5 cm oder mehr.
9. Von den 131 Patienten mit bekanntem Ausgang des Tumorleidens starben 51,1 % (67/131). Weitere 6,9 % (9/131) waren zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung von Metastasen befallen und die restlichen 42 % (55/131) waren bei einer mittleren Beobachtungszeit von 6 Jahren und 8 Monaten gesund und tumorfrei. Die 5-, 10-, und 20-Jahresüberlebensraten betragen 42,8 %, 18,7 % bzw. 7,5 %.
   Eine schlechtere Prognose bezüglich der Überlebensraten findet sich bei Patienten der Altersgruppe 0 - 5 und 16 - 20 Jahre, bei einer Lokalisation des Primärtumors an der oberen Extremität oder vor allem beim Sitz des Tumors am Rumpf. Ebenso verschlechtert sich die Prognose bei einer Dolenz des Synovialoms, bei einer Zeitdauer von 6 Monaten oder länger bis zur

Diagnosestellung, bei einer Größe des Primärtumors von 5 cm oder mehr, bei einer Excision des Tumors ohne nachfolgende Bestrahlung oder auch nach Amputation, beim Auftreten von mehr als einem Rezidiv sowie schließlich bei einer Metastasierung des Synovialoms.

10. Die eigene Untersuchung wies im Vergleich zu anderen Zusammenstellungen von Synovialomen im Kindesalter eine höhere Rezidivrate sowie eine bessere Prognose nach Excision des Primärtumors mit nachfolgender Röntgenbestrahlung auf.
11. Bei Erwachsenen ist die untere Extremität mit 79 % (HAAGENSEN und STOUT 1944) wesentlich häufiger der Sitz eines Synovialoms als bei Kindern und Jugendlichen (48,6 %). Die Rezidivrate erscheint im Erwachsenenalter mit 63 % bis 77 % höher als im Kindes- und Jugendalter mit 47,4 %.

J) Literaturverzeichnis

ADAIR, F.E.: Discussion of malignant tumour of synovial membrane of knee joint. Ann. Surg. 101, 809-812 (1935).

ADRIAN, C.: Über die von Schleimbeuteln ausgehende Neubildungen. Bruns. Beitr. klin. Chir. 38, 459-485 (1903).

AITKEN, A.P.: Röntgenographic recognition of synovioma. J. Bone Joint Surg. 23, 950-952 (1941).

ALBERTINI, A.v.: Histologische Geschwulstdiagnostik. Georg Thieme Verlag 1974.

ANDERSEN, D.H.: Tumours of infancy and childhood. I. A survey of those seen in the pathology laboratory of the Babies Hospital during the Years 1935-1950. Cancer 4, 890-906 (1951).

ATTIE, J.M., R.M. STECKLER, N. PLATT: Cervical synovial sarcoma. Cancer 25, 758-761 (1970).

BEDRICK, J.J., S.A. ZAWADSKI: Malignant synovioma; case. Mil. Surgeon 97, 374-377 (1945).

BENNETT, G.A.: Malignant neoplasms originating in synovial tissues - Study of 32 specimens registred at Army Institute of Pathology during war-time period 1941-1945. J. Bone Joint Surg. 29, 259-291 (1947).

BERGER, L.: Synovial sarcomas in serous bursae and tendon sheaths. Am. J. Cancer 34, 501-539 (1938).

BERKHEISER, S.W.: Synovia-like tumour of the abdomic wall-Report of case. Am. Surg. 135, 114-117 (1952).

BIRKNER, H.: Zur Klinik der Synovialome. Zentralbl. Chir. 75, 770 (1950).

BLACK, W.C.: Synovioma of foot; case. Am. J. Cancer 39, 199-206 (1940).

BLOOM, H.J.G., J. LEMERLE, M.K. NEIDHARDT, P.A. VOUTE: Cancer in Children. Clinical management. Springer-Verlag 1975.

BRIGGS, C.D.: Malignant tumours of synovial origin. Ann. Surg. 115, 413-426 (1942).

BRÜNING, W.: Zur Differentialdiagnose der benignen und malignen Synovialome. Bruns. Beitr. klin. Chir. 205, 99 (1962).

BSTEH, F.: Zur Klinik des malignen Synovialoms. Zentralbl. Chir. 84, 2120-2123 (1959).

BURSELL, S., N. GELLERSTEDT: Zur Kenntnis der primär bösartigen Skelettgeschwülste vom epithiomorphen Typus - Zugleich einiges zur Endotheliomfrage. Uppsala Läkarfören. Förhandl. 43, 91-100 (1937).

CACHIN, Y., R. GERARD-MARCHANT, O. SCHWEISGUTH, J. RICHARD, D. VARETTI: Les synovialomes malins parapharynges. Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac. 83, 41-46 (1966).

CADE, Sir S.: Synovial sarcoma. J. roy. Coll. Surg. Edinb. 8, 1-51 (1962).

CADMAN, N.L., E.H. SOULE, P.J. KELLY: Synovial sarcoma. An analysis of 134 Tumours. Cancer 18, 613-627 (1965).

CANTIN, J., G.P. McNEER, F.C.H. CHU, R.J. BOOHER: The problem of local recurrence after treatment of soft tissue sarcoma. Ann. Surg. 168, 47-53 (1968).

CASTOR, C.W., R.K. PRINCE, E.L. DORSTEWITZ: Epithelial transformation of human synovial connective tissue cells - Cytologic and biochemical consequenses. Proc. Soc. Exp. Biol. Med. 108, 574-578 (1961).

CHASSAIGNAC, M.: Cancer de la gaine des tendons. Gaz. Hop. Paris 1852 p. 185.

COLEY, B.L., J.C. PIERSON: Synovioma, report of 15 cases. Surgery 1, 113-124 (1937).

CONZETT, D.C.: Malignant synovioma of ankle. A. J. Surg. 85, 350-351 (1953).

CRAIG, R.M., D.G. PUGH, E.H. SPUL: Röntgenologic manifestations of synovial sarcoma. Radiology 65, 837-845 (1955).

CROCKER, D.W., A.P. STOUT: Synovial sarcoma in children. Cancer 12, 1123-1133 (1959).

D'ANGIO, G.J., F.C.H. CHU: Soft tissue sarcomas in children. Modern radiotherapy and oncology malignant diseases in children. Ed. by T.J. Deeley. Butterworths London 1974.

D'ANGIO, G.J.: Clinical and biological studies of actinomxcin D and röntgen irradiation. Am. J. Röntgenol. 87, 106 (1962).

D'ANGIO, G.J.: Soft-tissue-sarcomas of the nasopharynx and orbit in children. Proc. R. Soc. Med. 59, 412 (1966).

DECKER, J.P., B.J. OWEN: An invasiv giant cell tumour of tendon sheath in the foot. Bul. Ayer Clin. Lab. 4, 43-53 (1954).

Del REGATO, J.A.: Radiotherapy of soft-tissue-sarcomas. J.A.M.A. 185, 216-218 (1963).

DeSANTO, D.A., R. TENNANT, P.D. ROSENHAHN: Synovial sarcomas in joints, bursae and tendon sheaths - A clinical and pathological study of 16 cases. Surg. Gynecol. Obstet. 72, 951-981 (1941).

DIAMAKOS, P.B.: Zum Krankheitsbild der Synovialsarkome. Helv. Chir. Acta 34, 406-423 (1967).

DISCHE, F.E., A.J. DARBY, E.R. HOWARD: Malignant synovioma: Electron microscopical findings in three patients and review of the literature. J. Path. 124, 149-155 (1978).

EBBINGHAUS, K.D.: Klinik und Pathogenese der malignen Synovialome. Ärztl. Wschr. 8, 1071 (1953).

EFSKIND, L.: Experimentelle Untersuchungen über die Anatomie und Physiologie der Gelenkkapsel. I. Die normale und pathologische Histologie der Synovialmembran. Orthop. Scand. 12, 214-266 (1941).

EISENBERG, R.B., R.C. HORN: Synovial sarcoma of chest wall, report of case. Ann. Surg. 131, 281-286 (1950).

ENZINGER, F.M.: Histological typing of soft tissue tumours. International histological classification of tumours. No. 3, Geneva WHO 1969.

ENZINGER, F.M., J.A. ROTH, A.M. TANNENBAUM: Synovial sarcoma of the neck; A followup study of 24 cases. Cancer 35, 1243-1253 (1975).

ENZINGER, F.M., B.H. SMITH: Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. Hum. Pathol. 7, 61-82 (1976).

EVANS, R.W., G.E. THOMAS, N.M. WALKER: A congenital malignant synovial tumor of bone. J. Bone Joint Surg. 42B, 742-748 (1960).

FEHR, A.: Zur Klinik und Pathologie der Synovialome. Bruns Beitr. klin. Chir. 165, 88-104 (1937).

FERNANDEZ, B.B., F.J. HERNANDEZ: Poorly differentiated synovial sarcoma. Arch. Pathol. 100, 221-223 (1976).

FISHER, H.R.: Synovial sarcomesothelioma. Am. J. Pathol. 18, 529-553 (1942).

FIVIEZ, M., F. HAAS: Les sarcomes de la synoviale. Ann. Anat. Pathol. N.S. 10, 351-362 (1965).

FLETCHER, A.G.: Giant cell tumours of tendon sheath origin. Ann. Surg. 133, 374-385 (1951).

FÖDISCH, H.-J.: Pathologische Anatomie maligner Geschwülste im Kindesalter. Arch. Kinderheilk. 181, 12-32 (1970).

FRANZEN, S. et al: Malignant tumours in the soft parts. Läkartidningen 72, nr. 44, 4268-4272 (1975).

FREY, E.: Über Klinik und Therapie des Synovialoms. Strahlentherapie 114, 609-621 (1961).

GABBIANI, G., G. KAYE, R. LATTES, G. MAYNO: Synovial sarcoma - Electron-mikroscopic study of a typical case. Cancer 28, 1031-1039 (1971).

GEILER, G.: Die Synovialome. Morphologie und Pathogenese. Springer Verlag 1961.

GLEICHMANN, H.G.: Beitrag zur Klinik der Synovialome. Zentralbl. Chir. 77, 582-591 (1952).

GREISSINGER, H.: Klinik und Therapie der Synovialome. Bruns Beitr. klin. Chir. 200, 326-333 (1960).

HAAGENSEN, C.D., A.P. STOUT: Synovial sarcoma. Ann. Surg. 120, 826-842 (1944).

HAGE, W.: Beitrag zur Klinik und Pathologie der Synovialome der Gelenke. Zentralbl. Chir. 77, 376-378 (1952).

HAGGART, G.E.: Synovioma of the knee joint. A case report. J. Bone Joint Surg. 24, 438-442 (1942).

HALE, D.E.: Synovioma, with special reference to clinical and röntgenologic aspects. Am. J. Röntgenol. 65, 769-777 (1951).

HAMPOLE, M., B.A. JACKSON: Analysis of 25 cases of malignant synovioma. Can. Med. Assoc. J. 99, 1025-1029 (1968).

HARDIE, J., S.C. SALTER: Primary sarcoma of knee joint. Lancet 1, 1619-1620 (1894).

HARE, H.F., M.J. Jr. CERNY: Soft tissue sarcoma (Rewiew of 200 cases). Cancer 16, 1332-1337 (1963).

HARKNESS, G.G.: Malignant synovioma. With special reference to diversity of tissue differentiation. Aust. NZ. J. Surg. 22, 60-65 (1952).

HARRIS, V.C.J.: Three cases of synovioma. Br. M.J. 1, 447-448 (1948).

HARRISON, E.G. Jr., B.M. BLACK, K.D. DEVINE: Synovial sarcoma in the neck. Arch. Pathol. 71, 137-141 (1961).

HEINE, J.: Beitrag zur Morphologie der Synovialome. Zbl. Path. 89, 393-402 (1952).

HODGSON, F.G., E.L. BISHOP: Malignant synovioma of knee joint. J. Bone Joint Surg. 17, 184-188 (1935).

HÖHENTHAL, T.: Ett fall av primärt knäledskapselsarkom. Finska Läkarsällskapets Handlingar 76, 458-477 (1934).

HØST, H.: Synovialoma; clinical aspects, röntgenology and therapy. Nord. Med. 52, 1616-1619 (1954).

HUTCHINSON, C.W., D.H. KLING: Malignant synovioma. Am. J. Cancer 40, 78-84 (1940).

JAFFE, H.L., L. LICHTENSTEIN: Sarcoma (Synovioma). Bull. Hosp. Joint Dis. 2, 3-10 (1941).

JERNSTRÖM, P.: Synovial sarcoma of the pharynx: Report of case. Am. J. Clin. Pathol. 24, 957-961 (1954).

JÖNSSON, G.: Malignant tumours of skeletal muscles, fasciae, joint capsules, tendon sheaths and serous bursae. Acta radiol. (Suppl.) (Stockh.) 36, 1-304 (1938).

KADAS, I., F. HORKAY: Malignes Synovialom. Zentralbl. Allg. Pathol. 100, 274 (1959).

KARCZ, J.: Angeborene maligne Synovialome bei Säuglingen. Zentralbl. Chir. 87, 871-875 (1962).

KAUFMANN, S.L., A.P. STOUT: Congenital mesenchymal tumours. Cancer 18, 160-476 (1965).

KEMPF, F-K., J. JUNG: Malignität und Benignität synovialer Blastome. Bruns Beitr. klin. Chir. 215, 35-44 (1967).

KINDBLOM, I.G., L. ANGERVALL: Liposarcoma. A clinocopathologic, radiographic and prognostic study. Acta Pathol. Mikrobiol. Scand. Suppl. No. 253 (1975).

KING, E.S.J.: Tissue differentiation in malignant synovial tumours. J. Bone Joint Surg. 348, 97-115 (1952).

KLEIN, W., F. HUTH: The ultrastructure of malignant synovioma. Beitr. Pathol. 153, 194-202 (1974).

KLING, D.H.: The nature and origin of synovial fluid. Arch. Surg. 23, 543 (1931).

KNOX, L.C.: Synovial sarcoma. Am. J. Cancer 28, 461-480 (1936).

KNUTSSON, F.: Two synovial fibrosarcomas. Acta Radiol. (Stockh.) 29, 4 - 6 (1948).

KOBAK, M.W., S. PERLOW: Xanthomatous gigant cell tumours arising in soft tissue - Report of an instance of malignant growth. Arch. Surg. 59, 909-916 (1949).

KREMENTZ, E.T., J.O. SHAVER: Treatment of soft-tissue sarcoma by chemotherapy. J. A. M. A. 184, 149-152 (1963).

LAGERGREN, C., A. LINDBOM: Angiography of peripheral tumours. Radiology 79, 371 (1962).

LAUCHE, A.: Zur Kenntnis von Pathologie und Klinik der Geschwülste mit Synovialmembranartigem Bau. Frankfurt. Z. Path. 59, 2-29 (1947).

LAWRENCE, E.A., E.J. DONLAN: Neoplastic diseases in infants and children. Cancer Res. 12, 900-904 (1952).

LAZARUS, J.A., M.S. MARKS: Synovial sarcoma with report of two cases. Surgery 13, 290-308 (1943).

LEDERER, H., A.J. SINCLAIR: Malignant synovioma simulation "adamantinoma of the tibia". J. Pathol. 67, 163-168 (1954).

LEE, S.M., S.I. HAJDU, P.R. EXELBY: Synovial sarcoma in children. Surg. Gynecol. Obstet. 138, 701-704 (1974).

LEICHNER, W., A. SCHÄFER: Synovial sarcoma. Conn. State Med. J. 5, 113-115 (1941).

LEJAR, F., H. RUBENS-DUVAL: Les sarcomes primitifs des synoviales articulares. Rev. Chir. (Paris) 41, 751-783 (1910).

LEWIS, R.W.: Röntgen recognition of synovioma. Am. J. Röntgenol. 44, 170-174 (1940).

LICHTENSTEIN, L.: Tumours of synovial joints, bursae and tendon sheaths. Cancer 8, 816-830 (1955).

LIU, Y.: Malignant synovioma; two cases. Chinese M.J. 67, 238-242 (1949).

LORD, G.A., F. GOODALE: Synovial sarcoma arising in the anterior abdomic wall. Arch. Surg. 81, 1020 (1960).

LUSE, S.A.: A synovial sarcoma studied by electron mikroscopy. Cancer 19, 312-322 (1960).

MacKENZIE, D.H.: Synovial sarcoma. A rewiew auf 58 cases. Cancer 19, 169-180 (1966).

MARSH, H.: A case of sarcoma of knee joint. Lancet 2, 1330-1331 (1898).

MARTIN, F., A. BEHBEHANI, B. WIEBECKE: Zervikale Synovialsarkome im Kindesalter. Laryng. Rhinol. 58, 871-873 (1979).

MASSARELLI, M.D., F. TANDA, B. SALIS: Synovial sarcoma of the soft palate; Report of a case. Hum. Pathol. 9, 341-351 (1978).

McCORMACK, L.J., W. PARKER: Malignant synovioma - Report of two unusual cases. Cleve. Clin. Q. 23, 260-264 (1956).

McNEER, G., J. CANTIN, F. CHU, J.J. NICKSON: Effectiveness of radiation therapy in the management of sarcoma of the soft tissues. Cancer 22, 391 (1968).

MEYERDING, H.W.: Tumours of bone and synovial membrane. Arch. Surg. 60, 170-181 (1950).

MOBERGER, G., U. NILSONNE, F. Jr. STEN: Synovial sarcoma - Histological features and prognosis. Acta Orthop. Scand. Suppl. 111, 3-38 (1968).

MOLANDER, D.W.: Palliative treatment of the metastatic tumours of soft tissue with irradiation and chemotherapy. Am. J. Röntgenol. 96, 150-157 (1966).

MORETZ, W.H.: Malignant tumours arising from the synovial membrane with report of 4 cases. Surg. Gynecol. Obstet. 79, 125-132 (1944).

MORTON, J.J.: Tumours of the tendon sheath. Surg. Gynecol. Obstet 59, 441-452 (1934).

MOSES, R., B. CHOMET, M. GIBBEL: Synovial sarcoma occuring in the anterior abdomic wall. Am. J. Surg. 97, 120-123 (1959).

MUIRHEAD, E.E., L.J.Jr. KREISSL, C.E. GORDON: Synovial sarcoma and relativly benign synovioma. Texas State J. Med. 45, 202-209 (1949).

MURPHY, M.L.: Curability of cancer in children. Cancer 22, 779 (1968).

MURRAY, M.R., A.P. STOUT, I.A. POGOGEFF: Synovial sarcoma and normal synovial tissue cultivated in vitro. Ann. Surg. 120, 843-851 (1944).

NADKARNI, B., R. BRILL: Malignant synoviomas; two distinct varieties. Am. J. Surg. 102, 455-459 (1961).

NISBET, N.W.: Synovial sarcoma. Four cases. Nz. Med. J. 50, 441-454 (1951).

OLKOVSKAYA, I.G.: Pathological anatomy of malignant synovioma. Arch. Pathol. (Mosk.) 28, 27-31 (1966).

PACK, G.T.: Endresults in the treatment of sarcomata of the soft somatic tissues. J. Bone Joint Surg. 36A, 241 (1954).

PACK, G.T., I.M. ARIEL: Synovial sarcoma. 60 cases. Surgery 28, 1047-1084 (1950).

PACK, G.T., I.M. ARIEL: Sarcomas of the soft somatic tissues in infants and children. Surg. Gynecol. Obstet 21, 675-686 (1954).

PACK, G.T., I.M. ARIEL: Synovial sarcoma. Rewiew of 25 cases. N. Engl. J. Med. 268, 1272-1275 (1963).

PELLISSIER, A., P. QUARY: Einige Tumoren der serösen Häute. Presse Med. 1778-1789 (1952).

PERRY, H., F.C.H. CHU: Radiation therapy in the palliative management of soft tissue sarcomas. Cancer 15, 179 (1962).

PRICE, C.H.G., J.C. VALENTINE: Malignant giant-cell-synovioma of phalanx. J. Clin. Pathol. 7, 231-238 (1954).

RABEN, M., A. CALABRESE, L. HIGINBOTHAM, R.PHILLIPS: Malignant synovioma. Am. J. Röntgenol. 93, 145-153 (1965).

RAGAB, A.H., T.J. VIETTI, C.A. PEREZ, D.H. BERRY: Malignant tumours of the soft tissues. Clinical pediatric oncology. V. Mosby Company, St. Louis (1973).

RECH, H.: Zur Klinik des sogenannten malignen Synovialoms. Zentralbl. Chir. 84, 1092-1102 (1959).

RICHTER, C.S.: Ein Fall von adamantinomartiger Geschwulst des Schienbeins. Z. Krebsforsch. 32, 273 (1930).

RUEDIGER RYDIGER, v.A.R.: Zur Diagnose und Therapie des primären Sarkoms der Kniegelenkskapsel. Dtsch. Z. Chir. 82, 211-225 (1906).

SABRAZES, J., R. De GRAILLY: Synovialomes kystiques bénins et synovialomes malins. Gaz. Hebd. Sci. Med. (Bordeaux) 53, 481-490 (1932).

SALMON, M., et al: Synovialom malin de lavant-bras chez un enfant de quatre ans. Pédiatrie 10, 675-677 (1955).

SCHAUTZ, R.: Zur Pathologie, Pathogenese und Klinik der Synovialome. Frankfurt. Z. Path. 61, 181-206 (1949).

SCHIE, E.: A case of synovioma in the region of the hip joint. Nord. Med. 7, 1538 (1940).

SCHMIDT, W.: Zur Klinik der Synovialome im Kindesalter. Bruns Beitr. klin. Chir. 209, 47-56 (1964).

SCHWAMM, M.: Zur Frage der Geschwülste in Schleimbeuteln. Zentralbl. Chir. 57, 2478-2484 (1930).

SEIDEL, K.: Wissenschaftliche Archivstelle der Rheinisch-Westfälischen Röntgengesellschaft. Ch. S./Wi. Archiv-nr. 292.

SIGURDSON, L.A.: Structure and function of articular synovial membranes. J. Bone Joint Surg. 12, 603-639 (1930).

SMITH, L.W.: Synoviomata. Am. J. Pathol. 3, 355-639 (1927).

SOMERVILLE-LARGE, L.B., R.A.Q. O'MEARA: Malignant synovioma of the superior oblique. Am. J. Ophthalmol. 45, 631-636 (1958).

SOUL, E.H., G.H. MAHOUR, S.D. MILLS, H.B. LYNN: Soft tissue sarcomas of infants and children. Proc. Mayo Clin. 43, 313-326 (1968).

STANFORD, S., E.A. HORN: Malignant synovioma. J. Bone Joint Surg. 25, 883-891 (1943).

STOUT, A.P.: Tumours of the soft tissues. Atlas of tumour pathology. A.F.I.P. Sect. II fasc. 5 Washington D.C. 1953 p. 111.

STOUT, A.P., R. LATTES: Tumours of the soft tissues. Atlas of tumour pathology. A.F.I.P. Sect. II fasc. 1 Washington D.C. 1967.

STUER, J.: Eine ungewöhnliche Geschwulst der Ellenbogengelenksgegend. Mang. Diss. Würzburg 1893.

THURNER, J., C. BUFALINI: Synovialome. Ihre Morphogenese. Krebsarzt 17, 377-396 (1962).

TILLOTSON, J.H., J.R. McDONALD, J.M. JANES: Synovial sarcomata. J. Bone Joint Surg. 33A, 459-473 (1951).

TOURNEUX, J.P.: Les sarcomes des gaines tendineuses. Rev. Chir. 47, 817-854 (1913).

WAGNER, L.C.: Intra-articular endothelial tumours. Ann. Surg. 92, 421-424 (1930).

WEINREICH, M.: Zum klinischen Bild des malignen Synovialoms. Z. Orthop. 97, 353-375 (1963).

WELLS, S.: Zitat aus CADE, Sir S. 1962. Trans. Path. Soc. 8, 379 (1857).

WOLFF, H.H., O. BRAUN-FALCO: Das benigne Riesenzellsynovialom. Zur Klinik, Histologie und Elektronenmikroskopie. Hautarzt 23, 499-508 (1972).

WRIGHT, C.J.E.: Malignant synovioma. J. Pathol. 64, 585-603 (1952).

VAUBEL, E.: Form and function of synovial cells in tissue cultures. J. Exp. Med. 58, 63-85 (1933).

VINCENT, R.G.: Malignant synovioma. Ann. Surg. 152, 777-788 (1960).

ZWAHLEN, T.: Sur les synoviomes des gaines tendineuses et des bourses séreuses. Bull. Ass. Franc. Cancer 24, 682-707 (1935).

Herrn Professor Dr. H.-J. Födisch danke ich für die Überlassung des Themas und die freundliche Unterstützung bei der Ausführung der Arbeit.

K) Lebenslauf

Am 6. Oktober 1952 wurde ich als zweites Kind des Schuldirektors Torsten Andersson und seiner Ehefrau Ingrid, geb. Sandberg, Apothekerin, in Västeraas, Schweden geboren.
Nach einem Wohnungswechsel im Jahre 1955 nach Piteaa, einer kleinen Stadt im Norden von Schweden, besuchte ich dort von 1959-1968 die Grundschule und wechselte 1968 an das Gymnasium, wo ich 1971 am Naturwissenschaftlichen Zweig das Abitur bestand.
Im Wintersemester 1971 begann ich das Medizinstudium an der Rheinischen Friedrich-Wilhelm-Universität in Bonn, wo ich am 26. März 1973 die naturwissenschaftliche Vorprüfung, am 4. April 1974 die ärztliche Vorprüfung, am 11. April 1975 den Ersten Abschnitt, am 19. April 1977 den Zweiten Abschnitt und am 20. April 1978 den Dritten Abschnitt der ärztlichen Prüfung bestand.
In der Zeit von April 1977 bis März 1978 absolvierte ich gemäß ÄDÄ das Praktische Jahr am Akademischen Lehrkrankenhaus der Universität Bonn in Waldbröl.
Von Mai bis Dezember 1978 arbeitete ich als Assistentin an der Medizinischen Klinik des Akademischen Lehrkrankenhauses in Waldbröl und seit Januar 1979 arbeite ich als Assistentin an der Radiologischen Klinik im gleichen Haus.